UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1970 N° 108

ATRESIE ORIFICIELLE PULMONAIRE AVEC SEPTUM INTERVENTRICULAIRE INTACT

Etude critique
(à propos de 7 observations)

THESE

Pour le Doctorat en Médecine
Présentée et soutenue publiquement en Juin 1970

Par

Jean LEMERY
Ancien Externe des Hopitaux

MM. BARDIER Président

DALOUS
CALAZEL } Assesseurs
BONHOURE

GALINIER Suppléant

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41536511_0071

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1970 N° 108

ATRESIE ORIFICIELLE PULMONAIRE AVEC SEPTUM INTERVENTRICULAIRE INTACT

Etude critique

(à propos de 7 observations)

T H E S E

Pour le Doctorat en Médecine

Présentée et soutenue publiquement en Juin 1970

P A R

Jean LEMERY

Ancien Externe des Hôpitaux

- MM	BARDIER	Président
-	DALOUS	Assesseurs
-	CALAZEL	
-	BONHOURE	
-	GALINIER	Suppléant

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE
DE
TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

TABLEAU DU PERSONNEL

Doyen	: Monsieur LAZORTHES
Assesseur (médecine)	: Monsieur MONNIER
Assesseur (pharmacie)	: Monsieur BREILLAUD
Doyens honoraires	: MM. GORSE, CALVET, BRUSTIER
Professeurs honoraires	: MM. VALLOIS, TAPIE, DELAS, RISER, BUGNARD, VINCENT, MOREL, BOUISSET, CALMETTES, THOMAS, LAGROT, DULUCQ.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

SECTION MEDECINE

- Clinique médicale et cardiologique	MM. MERIEL
- Clinique médicale sud	GADRAT
- Clinique chirurgicale	FICAT
- Clinique chirurgicale et Gynécologie	FABRE Pierre
- Clinique chirurgicale et du Cancer	GRIMOUD
- Clinique chirurgicale infantile et Orthopédie	PASQUIE
- Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	RIEUNAU
- Clinique de chirurgie cardiovasculaire	ENJALBERT
- Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	BAZEX
- Clinique des maladies des voies urinaires	LHEZ
- Clinique des maladies infectieuses	N.....
- Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL
- Clinique médicale de la première enfance	BARDIER
- Clinique de neuro-chirurgie	LAZORTHES
- Clinique neurologique et psychiatrique	GERAUD
- Clinique obstétricale	PONTONNIER
- Clinique odonto-stomatologique	CADENAT
- Clinique ophtalmologique	N.....
- Clinique O.R.L. et chirurgie maxillo-faciale	CALVET
- Clinique de pneumo-phtisiologie	DELAUDE
- Clinique rhumatologique	RUFFIE René
- Accouchement et obstétricie sociale	JAHIER
- Anatomie	BASTIDE
- Anatomie appliquée	POULHES
- Anatomie pathologique	FABRE Jacques
- Anesthésie et réanimation	LARENG
- Bactériologie et virologie	Mme ENJALBERT
- Biophysique médicale A	AUVERGNAT
- Biophysique médicale B	BRU
- Chimie biologique	VALDIGUIE P.
- Electro radiologie	MARQUES
- Embryologie générale	BROUSSY Jean
- Hématologie	RUFFIE J.

- Histologie	MM.	BIMES
- Hydrologie thérapeutique et climatologie		DARNAUD
- Hygiène et médecine sociale		MONNIER
- Immunologie		DUCOS
- Médecine légale et médecine du travail		PLANQUES
- Pathologie chirurgicale		DAMBRIN
- Pathologie générale et médecine expérimentale		SENDRAIL
- Pathologie médicale		RIBAUT
- Physiologie		LAPORTE Yves
- Physiologie appliquée et pharmacologie		BAISSET
- Sémiologie et clinique médicale		LAPORTE Jacques
- Thérapeutique		DARDENNE

-:- PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL -:-

- Histologie et Embryologie	MM.	GUILHEM
- Anatomie pathologique		BOUISSOU
- Biochimie médicale		DOUSTE-BLAZY
- Histologie et Embryologie		PLANEL
- Maladies infectieuses		ARMENGAUD
- Oto-rhino-laryngologie		CLAUX
- Pathologie médicale		BOULARD
- Physiologie		MONTASTRUC
- Physiologie		BESSOU
- Physique médicale		COMMANAY
- Pneumo-phtisiologie		MEGUERES

-:- PROFESSEURS SANS CHAIRE -:-

- Anatomie pathologie	MM.	FABRE Jean
- Bactériologie, parasitologie, virologie	Mme	LARENG
- Biochimie médicale		VALDIGUIE P.
- Chirurgie générale		GEDEON
- Chirurgie générale		SARRAZIN
- Chirurgie thoracique et cardiovasculaire		ESCHAPASSE
- Electro radiologie		PONS
- Electro radiologie		ROULLEAU
- Médecine générale et thérapeutique		BOLLINELLI
- Ophtalmologie		DEODATI
- Pédiatrie		DALOUS
- Neuro-chirurgie		ESPAGNO J.
- Médecine générale et thérapeutique		SUC
- Pédiatrie		REGNIER
- Médecine générale		RIBET

6:- MAITRES DE CONFERENCES AGREGES -:-

- Carcinologie	MM.	ESTRADE
- Médecine Générale et thérapeutique		BES
- Pathologie expérimentale		GLEIZES
- Médecine générale		ARLET J.

- Thérapeutique, Réanimation médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie	MM. SALVADOR M.
- Radiologie	COMBES P.
- Pneumo-phtisiologie	ALBAREDE J.L.
- Pédiatrie génétique médicale	ROCHICCIOLI
- Chirurgie générale	ESCAT J.
- Chirurgie générale	COSTAGLIOLA
- Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique et Reconstructive	UTHEZA Guy
- Urologie	PONTONNIER F.
- Histologie, Embryologie, cytogénétique	SOLEILHAVOUP
- Biophysique	GUIRAUD R.
- Physiologie	PAGES B.
- Parasitologie	LARROUY
- Immunologie, Hématologie, Maladies du sang	BIRMIE R.
- Anatomie et organogénèse	JUSKIEWENSKI

-:- A G R E G E S -:-

- Médecine générale	MM. CALAZEL
- Médecine générale	RASCOL
- Médecine générale	LE TALLEC
- Chirurgie générale	GAUBERT
- Dermato et syphiligraphie	DUPRE
- Hydrologie	DENARD
- Médecine légale	GREZES-RUEFF
- Neurologie et psychiatrie	GAYRAL
- Obstétrique	ESPAGNO Guy
- Ophtalmologie	BEC

-:- AGREGES LIBRES -:-

- Chirurgie générale	MM. SOUQUET
- Pathologie chirurgicale	DIEULAFE

-:- MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE -:-

- Psychiatrie	M. LABOUCARIE

SECTION PHARMACIE

- Botanique et cryptogamie	N.....
- Chimie analytique	PITET
- Toxicologie, Hygiène industrielle, Hydrologie	BOURBON
- Chimie pharmaceutique	BLANC
- Microbiologie	BREUILLAUD
- Pharmacie chimique et pharmacodynamique	CAUJOLLE
- Pharmacie galénique et matière médicale	STANISLAS
- Physiologie, zoologie, parasitologie pharmaceutique	ROUX

-:- PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL -:-

- Pharmacie	MM. COUTURIER
- Sciences naturelles	Mme CAUJOLLE
- Toxicologie	BROUSSY G.

-:- PROFESSEURS SANS CHAIRE -:-

- Chimie organique	MM. BERTRAND
- Zoologie	GAYREL

-:- MAITRES DE CONFERENCES AGREGES -:-

- Botanique	Mme LASCOMBES
- Microbiologie	MM. MICHEL G.
- Pharmacodynamie	CROS J.
- Physiologie	DUMAS J.C.
- Pharmacie galénique	ROUFFIAC R.
- Chimie biologique	SOULA G.
- Toxicologie	MALBOSC R.

-:- PERSONNEL ADMINISTRATIF -:-

Secrétaire Principal : Monsieur J. ROCHE.

La faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats (délibération en date du 12 mai 1891).

-:-

Je dédie ce travail :

A ma femme
En témoignage de tout mon amour

A mes grands parents

A mes parents
En gage de ma reconnaissance et de ma profonde tendresse

A mes beaux-parents

A mes enfants

A ma soeur et mes beaux-frères

A tous les miens

A tous mes amis

A notre Président de Thèse :

MONSIEUR LE PROFESSEUR BARDIER

Professeur de clinique des maladies de la première enfance
Médecin des Hôpitaux.

Nous vous remercions très respectueusement d'avoir accepté d'être le Président de notre jury de thèse.

A notre jury de thèse :

MONSIEUR LE PROFESSEUR DALOUS
Maître de conférences agrégé de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux.

Nous vous sommes reconnaissant d'avoir accepté d'être notre juge.

MONSIEUR LE PROFESSEUR CALAZEL
Professeur agrégé de Médecine Générale
Médecin des hôpitaux.

Vous nous avez donné le goût de la cardiologie.
Nous avons été séduits par la clarté de votre enseignement.
Nous sommes heureux de vous dire notre sincère attachement.

MONSIEUR LE DOCTEUR BONHOURE
Chargé de cours à la Faculté
Médecin-Assistant des Hôpitaux.

Pour l'aimable accueil que vous nous avez réservé.

MONSIEUR LE DOCTEUR GALINIER
Chargé de cours à la Faculté
Médecin-Assistant des Hôpitaux.

Nous tenons à vous exprimer toute notre gratitude.

A nos Maîtres de la Faculté et des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARTINEZ
Ancien chef de clinique à la Faculté
Attaché des Hôpitaux.

Vous avez inspiré ce travail et vos conseils nous ont largement aidé dans l'élaboration de cette thèse.
Votre culture médicale, votre remarquable intuition suscitent notre admiration.
Nous tenons à vous exprimer toute notre reconnaissance.

A MONSIEUR PACZUSZYNSKI
Interne des Hôpitaux.

Nous vous remercions très sincèrement pour l'aide que vous nous avez apportée.

P L A N

	Pages
Chapitre Premier - GENERALITES	10
A. - Historique	10
B. - Définition	11
C. - Classification	11
Chapitre II - OBSERVATIONS	12
Chapitre III - COMMENTAIRES	23
A. - Anatomie	23
B. - Physiopathologie	25
C. - Clinique	26
D. - Radiologie	29
E. - Electrocardiographie	34
F. - Hémodynamique	37
G. - Angiocardiographie	40
Chapitre IV - DIAGNOSTIC	44
A. - Diagnostic différentiel	44
B. - Diagnostic anatomique	48
Chapitre V - PRONOSTIC et TRAITEMENT	49
Chapitre VI - CONCLUSIONS	51
BIBLIOGRAPHIE	53

PLANCHES :

- Radiologiques .....
- Electrocardiographiques .....
- Angiocardiographiques .....

Chapitre Premier - GENERALITES

A. - HISTORIQUE

L'histoire de l'atrésie orificielle pulmonaire avec septum interventriculaire intact commence en 1783 avec la description d'un premier cas observé par Hunter. Il s'agissait d'un enfant, du sexe masculin, né à terme, ayant eu une cyanose et une tachycardie marquées. Il mourut le trentième jour. L'autopsie pratiquée montra une artère pulmonaire fermée à son origine par un diaphragme rigide, une cavité ventriculaire droite réduite avec un orifice auriculo-ventriculaire rétréci ; enfin, un foramen ovale et un canal artériel perméable.

Depuis, de nombreux cas ont été décrits un peu partout dans le monde. Lordat et Delmas en 1822, Rokitansky en 1855, Olivier en 1869, Peacock en 1869, Rauchfuss en 1888, Vierordt en 1898, Abbott en 1927.

Cependant, l'intérêt clinique de cette malformation est relativement récent. Greenwold en 1956, Keith en 1958, Davignon en 1961, Benton en 1962, Elliott en 1963 et d'autres auteurs, ont apporté de nombreux éléments permettant de mieux comprendre cette cardiopathie qui représente selon Keith, 1 % de toutes les malformations cardiaques congénitales.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

B. - DEFINITION

L'atrésie orificielle pulmonaire est une malformation du coeur, caractérisée par l'absence de communication entre le ventricule droit et le tronc pulmonaire en place normale. Dans la majorité des cas, elle associe d'autres anomalies telles que : défaut septal ventriculaire, atrésie tricuspidienne, transposition des gros vaisseaux, ventricule unique, canal artériel, communication inter-auriculaire.

Moins souvent, elle peut être la malformation princeps, et c'est ici qu'elle est définie comme une atrésie orificielle pulmonaire avec septum inter-ventriculaire intact.

Cependant, pour être compatible avec la vie, elle devra être associée à un double shunt :

- droit-gauche, par une communication inter-auriculaire,

- gauche-droit, par un canal artériel fonctionnel.

C. - CLASSIFICATION

Elle a été établie par Greenwold et ses collaborateurs en 1956. Ainsi, l'atrésie pulmonaire avec septum ventriculaire intact, peut se présenter sous deux types anatomiques :

- Type I : une cavité ventriculaire droite petite ou virtuelle,

- Type II : une cavité ventriculaire droite normale ou dilatée.

Généralement, le type II ne représente que 15 % de cas d'atrésie pulmonaire avec septum ventriculaire intact.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Chapitre II - OBSERVATIONS

Cette étude comprend sept observations recueillies dans la clinique des maladies de la première enfance, de janvier 1967 à janvier 1970. Quatre de ces enfants ont été explorés dans le centre d'explorations hémodynamiques et angiocardiographiques.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Premier cas

L'enfant Pierre BAR...., pesant 3,100 kg à la naissance, est hospitalisé à l'âge de un jour pour une cyanose extrême.

L'examen à son entrée montrait :

- une cyanose importante, plus marquée au niveau du visage,
- un souffle systolique de grade 3/6, entendu sur tout l'endapex,
- l'auscultation pulmonaire est normale, les réflexes archaïques sont présents.

La radiographie de face met en évidence :

- une cardiomégalie modérée avec un rapport cardiothoracique de 70 %,
- le bord gauche du coeur est arrondi avec une pointe relevée,
- il existe un débord auriculaire droit,
- la vascularisation pulmonaire est diminuée dans son ensemble.

L'électrocardiogramme montre : un rythme à 160/mn, un axe QRS à - 50°, un espace PR à 8/100, une hypertrophie auriculaire droite et une surcharge ventriculaire gauche.

L'ensemble de ces signes fait porter le diagnostic d'atrésie tricuspidienne.

L'aggravation est si rapide qu'aucune exploration complémentaire ne peut être faite pour confirmer le diagnostic. L'enfant meurt le deuxième jour.

L'autopsie est pratiquée :

a) Configuration extérieure

- le coeur est gros, globuleux, la pointe à gauche,
- l'auricule droit est dilaté, le gauche hypoplasié,
- l'aorte est large, dans une situation normale,
- le canal artériel de diamètre externe égal à 3,5 mn.

b) A l'ouverture

- les oreillettes : l'oreillette droite est dilatée et communique avec l'oreillette gauche par un ostium secondum de 5 mm/6 mm,

- les valvules auriculo-ventriculaires : la valvule tricuspide est remaniée, faite d'un entonnoir de 4 mm/4 mm. La valvule mitrale est normale,

- les cavités : la cavité ventriculaire droite est sessile ; aucune formation normale n'apparaît : pas de piliers, pas de bandelettes. L'épaisseur du septum à l'apex est de 19 mm. Cette cavité se termine en un cul de sac séparé de l'artère pulmonaire par une interposition musculaire de 7 mm. La cavité ventriculaire gauche est dilatée, occupant tout l'apex,

- les sigmoïdes pulmonaires : l'orifice pulmonaire est avalvulé, fermé complètement par un diaphragme fibreux,

- le canal artériel est largement perméable.

Conclusion :

- Atrésie orificielle pulmonaire associée à un rétrécissement tricuspidien. Type I.
- hypoplasie du ventricule droit.
- ostium secondum.
- canal artériel fonctionnel.

Deuxième cas

Il s'agit d'un enfant Nicole JOF...., âgé de un mois et demi, pesant 3,200 kg. Elle est hospitalisée pour une cyanose néo-natale.

A l'examen :

- la cyanose est homogène, diffuse, permanente,
- à l'auscultation est entendu un souffle continu au foyer pulmonaire, irradiant vers la clavicule gauche,
- par ailleurs, pas de signes d'insuffisance cardiaque, pas d'hépatomégalie.

A la radiographie :

- un coeur volumineux avec un rapport cardiothoracique de 60 %,
- un segment inférieur du bord gauche arrondi, avec une pointe relevée,
- une hypovascularisation pulmonaire.

L'électrocardiogramme met en évidence : un rythme sinusal à 160/mn, un axe à + 80°, un espace PR à 10/100, une hypertrophie auriculaire droite et une surcharge ventriculaire gauche.

Le diagnostic posé est celui d'atrésie orificielle pulmonaire.

Durant huit jours, l'enfant est mis en traitement médical. Une accentuation de la cyanose justifie un cathétérisme droit et une angiocardiographie.

Le cathétérisme droit :

- Trajet : le cathéter pénètre dans le ventricule droit sans pouvoir passer dans l'artère pulmonaire. Il a également exploré les cavités gauches par l'intermédiaire de la communication inter-auriculaire.

- Pressions :
  . Oreillette droite : 10-5 . Ventricule droit : 122/0/+10
  . Oreillette gauche : 7,5 . Ventricule gauche : 55/-5

- Gazométrie en volume d'oxygène :
  . Veine cave supérieure : 8,77
  . Oreillette droite haute : 9,05
  . Oreillette droite tricuspide : 9,17
  . Ventricule gauche : 13,8.

L'angiocardiographie :

- L'injection dans l'oreillette gauche visualise le passage du produit de contraste dans le ventricule gauche, l'aorte, puis imprègne rapidement les artères pulmonaires de bon calibre, par un canal artériel perméable,

- L'injection dans la veine cave inférieure imprègne l'oreillette droite et rapidement l'oreillette gauche par une large communication inter-auriculaire. Le ventricule droit est imprégné se terminant en un cul de sac conique.

Le diagnostic évoqué : atrésie orificielle pulmonaire ou atrésie tricuspidienne.

Ces deux examens complémentaires font décider l'intervention. Une anastomose cavo-pulmonaire, type GLENN est tentée. L'enfant décède dans les suites opératoires en acidose irréversible.

L'autopsie montre :

a) Configuration extérieure

- le coeur est augmenté de volume, globuleux, la pointe à gauche,
- l'auricule droit est plus développé que l'auricule gauche,
- les coronaires sont normales,
- les gros vaisseaux sont en place,
- le canal artériel est pratiquement fermé avec une zone de striction très nette.

b) A l'ouverture

- les oreillettes : l'oreillette droite montre une grosse fosse ovale déprimée avec un ostium secondum de 5 mm/4 mm. L'oreillette gauche est normale.

- les valvules auriculo-ventriculaires : un entonnoir tricuspidien de 5 mm/5 mm aboutit à un orifice pratiquement obstrué. La valvule mitrale est normale.

- les cavités : le ventricule droit a une paroi très épaisse de 11 mm. La chambre ventriculaire est hypodéveloppée avec un infundibulum sessile. Le ventricule gauche est dilaté, sa paroi hypertrophiée.

- les sigmoïdes pulmonaires : le tronc pulmonaire antérieur gauche est hypoplasié (4 mm de diamètre) présentant un orifice imperforé, formé par trois raphés se réunissant en un point central.

Conclusion

- Atrésie orificielle pulmonaire type I avec sténose tricuspidienne.
- Ventricule droit hypoplasié.
- Ostium secondum.
- Canal artériel en voie de fermeture.

Troisième cas

L'enfant Daniel BER.... est né par césarienne, il pesait 2,300 kg. S'il a crié aussitôt après la naissance, une cyanose s'est installée, elle a rétrocédé temporairement sous oxygène.

A l'examen :

- la cyanose n'est pas accompagnée de dyspnée,
- un souffle systolique dans le troisième espace intercostal gauche,
- une polyglobulie à 6,4 millions,
- la gazométrie faite par microméthode sur prélèvement capillaire montre une pression d'oxygène basse entre 40 et 50 avec une saturation en oxygène au dessous de 70 %.

La radiographie :

Les clichés successifs pratiqués dans un intervalle de cinq jours ont montré :

- un débord droit,
- une augmentation progressive de la cardiomégalie avec un rapport cardiothoracique au départ égal à 50 %, le cinquième jour, il est de 70 %,
- la vascularisation pulmonaire est diminuée.

L'électrocardiogramme montre : un rythme sinusal à 100, un axe à - 140° à l'entrée et - 120° le cinquième jour, un espace PR à 14/100, une onde P à la limite supérieure de la normale et une hypertrophie ventriculaire droite.

Le cathétérisme droit :

- Trajet : la sonde passe facilement de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche mais n'arrive pas à pénétrer dans le ventricule droit.

- Pressions :
  . Oreillette droite : 2,5-5
  . Oreillette gauche : 2,5-5

- Gazométrie en volume d'oxygène :
  . Veine cave supérieure : 11,01
  . Oreillette gauche : 16,58
  . Ventricule gauche : 16,55.

L'angiocardiographie : globale, montre une opacification de l'oreillette droite, puis de l'oreillette gauche par une large communication inter-auriculaire, puis s'imprègnent le ventricule gauche, l'aorte et l'artère pulmonaire en position normale. Le ventricule droit n'est pas imprégné. Le ventricule gauche occupe toute la projection radiologique de la masse cardiaque ventriculaire.

Au bout de trois jours, l'état de l'enfant s'aggrave. Il meurt avant qu'une intervention soit pratiquée.

L'autopsie :

a) Configuration externe

- le coeur est augmenté de volume, la pointe à gauche,
- les gros vaisseaux sont en place,
- il existe un canal artériel.

b) A l'ouverture

- les oreillettes : l'oreillette droite est plus volumineuse que l'oreillette gauche. Elle communique par un large défaut septal auriculaire,

- les valvules auriculo-ventriculaires : la valvule tricuspide est de morphologie normale mais réduite en taille. La valvule mitrale est normale,

- les cavités : le ventricule droit est diminué de volume, sa cavité est virtuelle. Le ventricule gauche est hypertrophié,

- les sigmoïdes pulmonaires : l'artère pulmonaire en position normale est obstruée à son origine par un diaphragme percé d'un orifice de la taille d'une tête d'épingle.

Conclusion

- Atrésie orificielle pulmonaire type I.
- Sténose tricuspidienne.
- Cavité ventriculaire droite virtuelle.
- Canal artériel perméable.

Quatrième cas

L'enfant Christelle GOM... est né à terme au cours d'un accouchement normal. Elle pesait 3,100 kg. L'apparition d'une cyanose vingt quatre heures après la naissance avec souffle systolique, motivent l'hospitalisation.

A l'entrée, on constate :

- une cyanose majeure avec dyspnée se traduisant par une respiration courte et superficielle,
- l'auscultation fait entendre un souffle systolique de grade 3/6 sur tout le précordium,
- il existe une hépatomégalie,
- la gazométrie donne une pression d'oxygène oscillant entre 50 et 30 et une saturation d'oxygène inférieure à 60 %.

La radiographie :

- les clichés de face montrent une cardiomégalie avec un rapport cardiothoracique de 80 %, une hypertrophie auriculaire droite, une vascularisation pulmonaire diminuée.

L'électrocardiogramme met en évidence :

- un rythme sinusal à 120, un axe QRS à + 30°, un espace PR à 16/100, une hypertrophie auriculaire droite associée à une hypertrophie ventriculaire gauche.

Le diagnostic d'atrésie tricuspidienne est évoqué.
L'état de l'enfant ne permet pas l'exploration hémodynamique et angiocardiographique.

L'enfant est mis sous respiration assistée avec correction de son acidose, puis confié au chirurgien qui réalise une anastomose directe aorto-pulmonaire par fistule antérieure.

Après une amélioration transitoire, une nouvelle acidose s'installait et l'enfant devait mourir douze heures après en état d'hypoxie.

L'autopsie :

a) Configuration externe

- un gros coeur, la pointe située à gauche,
- l'auricule droit est dilaté,
- les gros vaisseaux sont en place,
- le canal artériel a trois millimètres de diamètre,
- une fistule aorto-pulmonaire antérieure, perméable de 3 mm créee par le chirurgien.

b) A l'ouverture

- les oreillettes : la fosse ovale fait procidence dans l'oreillette gauche avec un foramen ovale de 5 mm/2 mm,

- les valvules auriculo-ventriculaires : les valvules tricuspides et mitrales ne présentent aucune anomalie,

- les cavités : le ventricule droit, hypertrophié, a une petite cavité. Il existe une fibroélastose de l'endocarde ventriculaire droit. Le ventricule gauche est normal.

- les sigmoïdes pulmonaires : on note une imperforation orificielle pulmonaire ; les trois valves semblent soudées, formant trois raphés se réunissant au centre.

Conclusion

- Atrésie orificielle pulmonaire type I
- Cavité ventriculaire droite petite
- Foramen ovale
- Canal artériel perméable.

Cinquième cas

L'enfant Colette ORT...., pesant 3,450 kg, est née à terme après un accouchement normal. Une cyanose importante apparaît à la naissance, accompagnée d'une polypnée. L'auscultation est normale. La radiographie montre cependant une cardiomégalie. Ces signes font craindre une malformation cardiaque et l'enfant est hospitalisé.

L'examen à l'entrée montre :

- une cyanose majeure avec polypnée intense accompagnée de tirage,
- l'auscultation cardiaque s'avère négative et les pouls périphériques sont bien perçus,
- la gazométrie confirme une pression d'oxygène à 25 avec une saturation d'oxygène à 35 %.

A la radiographie :

- une silhouette cardiaque augmentée de volume avec un rapport cardio-thoracique de 60 %,
- les poumons sont très clairs.

A l'électrocardiogramme : un rythme sinusal à 160, un axe QRS à + 120°, un espace PR à 12/100, une hypertrophie auriculaire droite et une hypertrophie ventriculaire droite.

Devant ce tableau clinique une exploration est décidée après avoir corrigé l'acidose métabolique.

Le cathétérisme droit :

- Trajet : la sonde a pu pénétrer dans le ventricule droit. Elle est passée facilement à travers la communication inter-auriculaire.

- Pressions enregistrées :
  . Oreillette droite : 7,5-11
  . Oreillette gauche : 20
  . Ventricule droit : 90/0/+5

Les dosages d'oxygène n'ont pas été pratiqués.

L'angiocardiographie : l'angiocardiographie globale montre un trajet anormal de l'embol opaque, une imprégnation de l'oreillette droite, puis d'emblée de l'oreillette gauche par une communication inter-auriculaire enfin, s'opacifient le ventricule gauche et l'aorte. Pas de visualisation du ventricule droit, ni des artères pulmonaires. La vascularisation pulmonaire apparaît tardivement de façon grêle.

Le diagnostic retenu est celui d'atrésie orificielle pulmonaire.

Au décours de ces deux examens, l'acidose et l'hypothermie (32°) sont devenues majeures et l'enfant est décédé.

L'autopsie :

a) Configuration externe

- un coeur globuleux, la pointe à gauche,
- l'auricule droit est plus dilaté que le gauche,
- les gros vaisseaux sont en place, les coronaires sont normales,
- présence d'un petit canal artériel.

b) A l'ouverture

- les oreillettes : une grosse oreillette droite communique avec l'oreillette gauche par un ostium secondum,

- les valvules auriculo-ventriculaires : la valvule tricuspidienne présente une malformation ressemblant à l'EBSTEIN, la valvule mitrale est normale,
- les cavités : il existe une petite cavité droite avec hypertrophie de sa paroi musculaire,
- les sigmoïdes pulmonaires : l'orifice pulmonaire est atrésié avec un minuscule orifice de la grosseur d'une tête d'épingle.

Conclusion

- Atrésie orificielle pulmonaire type I.
- Petite cavité ventriculaire droite.
- Ostium secondum.
- Canal artériel.

Sixième cas

L'enfant Philippe EST.... est né à terme après une grossesse normale. Le cri a été immédiat, mais la persistance d'une cyanose durant le sommeil, accentuée par les cris et la tétée, motive son hospitalisation.

L'examen à l'entrée révèle :

- des téguments et des muqueuses franchement bleutés,
- il n'y a pas de souffle systolique audible,
- on note une hépatomégalie et une polyglobulie à 7 millions,
- la gazométrie, faite avec des prélèvements capillaires, donne une saturation d'oxygène à 50 % avec une pression d'oxygène à 30 mm hg.

Les clichés thoraciques successifs montrent un coeur dilaté avec un rapport cardiothoracique de 65 % à l'entrée, progressant à 75 % avant la mort. Les poumons sont hyperclairs.

L'électrocardiogramme : un rythme sinusal à 140, un axe QRS à + 150° à l'entrée, puis à - 140° cinq jours après, une hypertrophie auriculaire droite associée à une hypertrophie ventriculaire droite.

Le cathétérisme et l'angiocardiographie sont pratiqués en urgence.

Le cathétérisme a dû être écourté en raison de l'état de l'enfant. Seule, l'angiocardiographie a pu être réalisée.

L'angiocardiographie globale dans la veine cave inférieure : l'oreillette gauche et le ventricule droit s'imprègnent simultanément à partir de l'oreillette droite. Celle-ci est fortement dilatée. La cavité ventriculaire droite est volumineuse se terminant en un cône dans la région infundibulaire. Il n'y a aucun passage du ventricule droit dans l'artère pulmonaire. La visualisation des artères pulmonaires se fait par l'intermédiaire d'un canal artériel.

Le lendemain est réalisée une anastomose aorto-pulmonaire (type COOLEY). L'enfant meurt dans les suites opératoires dans un syndrôme d'oedème aigü du poumon avec acidose et hyperkaliémie.

L'autopsie :

a) Configuration externe

- un coeur globuleux, pointe à gauche,
- un auricule droit dilaté, un auricule gauche hypodéveloppé,
- les gros vaisseaux sont en place ; les coronaires normales,
- l'aorte mesure 8,5 mm de diamètre, l'artère pulmonaire 7,5 mm de diamètre, le canal artériel est perméable,
- une anastomose aorto-pulmonaire (type COOLEY) créée par le chirurgien, est perméable.

b) A l'ouverture

- les oreillettes : il existe une communication entre les deux oreillettes, type foramen ovale, de 3 mm/3 mm,

- les valvules auriculo-ventriculaires : la tricuspide mesure 11 mm/9 mm, la mitrale 5 mm/6 mm,

- les cavités : la cavité ventriculaire droite est dilatée avec une paroi épaissie de 8 mm ; la cavité ventriculaire gauche se trouve réduite par compression du ventricule droit,

- les sigmoïdes pulmonaires : la cavité ventriculaire droite débouche sur un orifice pulmonaire atrésié avec soudure des commissures valvulaires.

Conclusion

- Atrésie orificielle pulmonaire type II.
- Grande cavité ventriculaire droite.
- Foramen ovale.
- Canal artériel perméable.

Septième cas

L'enfant Jean BRU...., 2,800 kg, est né à terme après un accouchement normal. On relève dans l'anamnèse, une rubéole au cours du troisième mois de la grossesse, un frère décédé à l'âge de un mois d'une cardiopathie. Vingt quatre heures après la naissance, l'enfant fait des épisodes de cyanose paroxystique, ce qui motive l'hospitalisation.

L'examen à l'entrée met en évidence :

- une cyanose importante péribuccale et des extrémités,

- la respiration est polypnéique (60/mn) mais sans tirage,
- l'auscultation permet d'entendre un souffle systolique,
- les pouls fémoraux sont bien perçus.

La radiographie montre :

- un important débord droit avec un rapport cardiothoracique de 50 %,
- des poumons hyperclairs.

L'électrocardiogramme décèle un rythme sinusal à 140, un axe QRS à + 110°, un espace PR de 12/100, une hypertrophie auriculaire droite associée à une hypertrophie ventriculaire gauche.

Après ce premier bilan, le diagnostic n'est pas posé. On parle simplement de cardiopathie grave ; l'évolution est fatale.

L'autopsie est pratiquée :

a) Configuration externe

- hypertrophie globale du coeur,
- canal artériel fermé.

b) A l'ouverture

- les oreillettes : l'oreillette droite est plus dilatée que l'oreillette gauche. Le foramen ovale est en voie de fermeture mais reste perméable au niveau de son bord antérieur,

- les valvules auriculo-ventriculaires : l'anneau de la valvule tricuspide est très dilaté ; la valvule mitrale est normale,

- les cavités : la cavité ventriculaire droite est dilatée. Il existe un infundibulum se terminant en un cul de sac conique. La cavité ventriculaire gauche est sensiblement normale,

- les sigmoïdes pulmonaires : sur le versant du tronc pulmonaire, les valves sigmoïdiennes sont soudées mais bien dessinées. Le cul de sac infundibulaire est un cône dont le sommet est formé par un nodule cartilagineux.

Conclusion

- Atrésie orificielle pulmonaire, type II.
- Grande cavité ventriculaire droite.
- Insuffisance tricuspidienne.
- Foramen ovale.
- Canal artériel fermé.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Chapitre III - COMMENTAIRES

I - ANATOMOPATHOLOGIE

Nous avons vu que l'atrésie orificielle pulmonaire comprenait deux types anatomiques différents :

- Type I : petite cavité ventriculaire droite,
- Type II : cavité ventriculaire droite normale ou dilatée,

dont cinq cas du type I et deux cas du type II.

A) Critères anatomiques communs.

1) La valvule sigmoïde pulmonaire

Habituellement, elle est constituée par une membrane fibreuse sur laquelle se dessinent les trois valves, ou, elle est faite d'un simple diaphragme. Sur sa face artérielle, il existe très souvent trois raphés équidistants, irradiant du centre vers la périphérie.

2) Le tronc artériel pulmonaire

Dans la majorité des cas, il est perméable mais de diamètre toujours inférieur à celui de l'aorte. Les artères pulmonaires sont soit hypoplasiques, soit de calibre normal.

3) La communication inter-auriculaire

Elle est présente dans tous les cas, soit sous l'aspect d'un foramen ovale décollé (six cas sur sept), soit sous celui d'un défaut septal auriculaire aux dimensions variables.

4) Le septum inter-ventriculaire

Par définition, il reste toujours intact.

5) Le coeur gauche

S'il ne présente pas d'anomalie majeure, le ventricule gauche peut être hypertrophié, tandis que l'oreillette gauche peut se dilater sous l'influence d'une large communication inter-auriculaire.

6) Le canal artériel

Cinq fois, il était fonctionnel au moment du décès mais son diamètre et sa longueur varient ; notons que chez deux de nos cas, le canal artériel était obstrué à l'autopsie.

B) Critères anatomiques différents

Les critères vont porter sur l'étude de l'oreillette droite, du ventricule droit et de la valvule tricuspide.

1) L'oreillette droite

- Type I : l'oreillette droite est dilatée, sa paroi étant à peine plus épaisse qu'à la normale.

- Type II : l'oreillette est encore dilatée mais va jusqu'à atteindre des proportions anévrismales, à cause d'une régurgitation tricuspidienne massive.

2) Le ventricule droit

- Type I : Dans la majorité des cas, cinq sur sept de nos cas, la cavité ventriculaire droite est petite, parfois virtuelle, contrastant avec un épaississement concentrique de la paroi. Aucun élément anatomique normal n'est ici retrouvé.

L'endocarde est généralement épaissi avec des petites plages blanches de fibroélastose.
Novel et Glaboff ont trouvé un thrombus qui remplissait complètement la cavité du ventricule droit.

- Type II : Keith n'a retrouvé ce type que dans 15 % des cas (deux sur sept de nos cas). La cavité ventriculaire droite est normale ou dilatée, ses parois sont un peu plus épaisses et il n'existe pas de disproportion aussi importante que dans le type I, entre le volume de la masse musculaire et celui de la cavité.

3) La valvule tricuspide

- Type I : La valvule tricuspide a une taille en rapport avec celle de la cavité ventriculaire droite. Cependant, en dépit de sa petite taille, elle semble fonctionnelle ; mais elle va subir quelques modifications : les valves sont épaissies dans leur ensemble, non séparées nettement les unes des autres, un début de soudure existant à la racine des commissures. Leurs cordages tendineux sont courts, mal différenciés des petits vestiges de muscles papillaires.

Il existe donc un rétrécissement tricuspidien.
Dans de rares cas, il a été observé une malformation du type EBSTEIN.

- Type II : Quand la cavité ventriculaire droite se trouve dilatée, il en est de même pour l'anneau d'insertion de la valvule tricuspide.

Les valves tricuspidiennes sont réduites en taille et leurs cordages sont courts ou absents. Kanjuh a observé en 1964 un cas d'agénésie de la valvule tricuspide ; l'orifice auriculo-ventriculaire était présent mais il n'a retrouvé aucun tissu valvulaire.

Tous les auteurs sont d'accord pour dire qu'il existe une insuffisance tricuspidienne dans ce second type.

En résumé : Il est essentiel de faire la distinction entre ces deux types anatomiques. Ceci pour diriger la tactique chirurgicale différente suivant qu'il s'agit d'un type I ou d'un type II.

II - PHYSIOPATHOLOGIE

Cette étude anatomique va nous permettre d'expliquer ce qui se passera, d'une part, durant la vie foetale, d'autre part, dans la période post-natale.

a) Durant la vie foetale

Le sang veineux arrive dans l'oreillette droite où normalement il se divise en deux courants. Le courant cave inférieur se dirige à travers le foramen ovale, vers le ventricule gauche et l'aorte. Le courant cave supérieur pénètre dans le ventricule droit et par l'artère pulmonaire et le canal rejoint l'aorte. L'atrésie pulmonaire bloque ce courant. Le sang qui pénètre dans le ventricule droit doit régurgiter dans l'oreillette droite ou par les sinusoïdes ventriculaires droits, rejoindre en petite quantité le retour veineux coronaire. Le sang qui revient dans l'oreillette droite est chassé par le foramen ovale vers l'oreillette gauche.

Ainsi, pendant la période foetale, le débit ventriculaire gauche est notablement augmenté par rapport à la circulation foetale normale. Ceci est cependant parfaitement compatible avec la survie foetale.

b) Après la naissance

Cependant à la naissance, l'ouverture de la circulation pulmonaire s'accompagne normalement de la disparition rapide des shunts auriculaire et aorto-pulmonaire.

L'obstacle à l'éjection ventriculaire droite entraîne une persistance de la circulation foetale dans l'atrésie orificielle pulmonaire. Le shunt droit-gauche auriculaire provoquera donc une cyanose.

La survie dépendra en grande partie du volume du shunt gauche-droit, donc de la taille du canal artériel.

Les modifications ventriculaires droites constituées pendant la vie foetale sont cependant différentes selon le type de la malformation.

- Dans le type I : Il existe une forte hyperpression dans la chambre ventriculaire droite. Cette pression induit une hypertrophie concentrique de la paroi musculaire, accompagnée d'une ectasie des sinus myocardiques qui vont communiquer avec les vaisseaux coronaires.

- Dans le type II : La pression dans la cavité ventriculaire droite est moins élevée en raison d'une régurgitation tricuspidienne. De ce fait, la paroi musculaire n'aura pas tendance à s'hypertrophier mais plutôt à se distendre.

De ces deux schémas, il faut retenir que pour permettre la survie du nouveau-né, deux éléments sont essentiels : existence d'un shunt droit-gauche à l'étage auriculaire et gauche-droit à l'étage artériel.

III - ETUDE CLINIQUE

L'âge de découverte de la cardiopathie est très précoce, s'étendant entre un jour et un mois et demi. Cette constatation situe l'atrésie orificielle pulmonaire parmi les cardiopathies congénitales gravissimes de la toute première enfance.

A) Circonstances de diagnostic

Elles sont largement dominées par la cyanose (sept fois chez nos sept observations). Nous allons essayer d'en dégager les caractères.

1) Date d'apparition

- Greenwold a remarqué qu'elle est apparue dans les vingt quatre premières heures chez quinze nouveau-nés et dans les quarante huit heures chez un nouveau-né.

- Pour Keith, elle survient les premiers jours de la vie.

- Benton note une cyanose vingt quatre à quarante huit heures après la naissance chez onze de ses treize cas.

- De même, pour Perrot, Kielly, Bifulco, Caddell et Nouailles, la cyanose apparaît dès la naissance

- Bret a observé deux cas chez lesquels la cyanose est apparue huit à dix jours après la naissance pour l'un, vingt et un mois pour l'autre.

- Dans nos observations, la cyanose était précoce, généralement observée avant la vingt quatrième heure.

2) Intensité, variation, topographie

- Greenwold, à l'exception de deux cas, décrit une cyanose habituellement modérée, augmentée par la tétée et les pleurs.

- Keith insiste sur le fait que cette cyanose s'accentue rapidement.

- Nouailles considère qu'elle peut diminuer au cours des premiers jours, parallèlement à la baisse du nombre des hématies, pour s'accentuer dans les semaines à venir.

- Bifulco note enfin, que la cyanose est d'abord modérée au niveau des lèvres et des ongles, augmentant simplement aux cris, puis se généralise et devient permanente.

- Dans nos observations, cette cyanose est majeure, ne diminue pas sous oxygène. Dans le cas n° 1, elle prédomine au niveau du visage ; dans le cas n° 2, elle est diffuse, homogène ; dans le dernier cas, elle est plus accentuée au niveau des lèvres et des extrémités.

3) Signes accompagnateurs

- Faisant cortège à la cyanose, nous avons noté des troubles respiratoires. Dans le cas n° 3 : pause respiratoire ; dans le cas n° 4 : respiration à type polypnéïque, courte et superficielle ; dans le cas n° 7 : une polypnée à 60 sans tirage.

- Keith, Caddell, Barnard, signalent qu'une dyspnée à titre de polypnée est un bon signe d'accompagnement.

- Elliott et Benton mettent une réserve : cette dyspnée devient franchement évidente qu'après l'apparition de l'insuffisance cardiaque.

Nous pensons que cette polypnée est une polypnée d'alcalose respiratoire compensant une acidose métabolique.

B) L'examen cardiologique

Devant cette cyanose, l'examen se penche plus particulièrement sur l'appareil cardiovasculaire.

1) La palpation

- Keith (9 cas), Greenwold (2 cas), Caddell (1 cas), ont observé un thrill dans des cas qui appartenaient au type II. Il avait pour caractéristique d'irradier le long du bord inférieur gauche du sternum. Ces mêmes auteurs n'ont pas retrouvé ce signe dans les cas du type I.

- Par contre, les autres auteurs et nous-mêmes ne retrouvent pas ce signe.

2) L'auscultation

Les données de l'auscultation peuvent se résumer en trois éventualités.

- Tantôt, l'auscultation est normale. Ceci dans 23 % des cas pour Keith, dans deux cas sur douze pour Elliott, et dans un de nos cas (observation n° 5).

- Tantôt, un souffle systolique (dans six de nos sept observations) de grade 3/6, entendu sur tout le précordium ou dans le troisième espace intercostal gauche, sans caractère distinctif.

Keith en trouve dans 45 % des cas : au foyer pulmonaire, il indique la présence d'un canal artériel ; au bord inférieur gauche du sternum, il suggère une régurgitation tricuspidienne.

Elliott (sur 7 cas type I et 2 cas type II) mentionne un souffle systolique entendu le long du bord inférieur gauche du sternum.

Barnard (sur 4 cas type II) note un souffle dans tous les cas, rugueux, pansystolique, maximum à la base droite et gauche du sternum, mais irradiant mieux à droite. Ceci, très en faveur d'un souffle d'insuffisance tricuspidienne.

- Tantôt, un souffle continu (observation n° 2) s'entendant au foyer pulmonaire et irradiant vers la base du cou, du côté gauche, témoigne d'un canal artériel perméable.

Keith le retrouve dans 32 % des cas mais il n'est intense que dans la moitié des cas.

Cole (3 cas), Greenwold (1 cas), Davignon (1 cas), l'entendent au sommet du bord gauche su sternum.

Enfin, à aucun moment, nous n'avons entendu de souffle diastolique isolé et le second bruit a toujours été unique.

Le reste de l'examen montre :

- des pouls périphériques bien perçus dans tous les cas,
- un foie de volume normal au début,
- des signes d'insuffisance cardiaque, mais seulement au stade terminal.

IV - ETUDE RADIOLOGIQUE

1) Remarques des différents auteurs

Greenwold a remarqué que dans le type I, le coeur était de volume normal ou légèrement augmenté. L'arc pulmonaire est concave, l'apex orienté en haut et à gauche. Dans le type II, le coeur est plus gros avec un débord droit. L'élément le plus frappant est l'augmentation progressive du volume cardiaque sans que l'accroissement dans le type I n'atteigne les proportions du type II.

Keith retient que dans le type II, il y a une augmentation du diamètre transverse. Par contre, dans le type I, jamais ou rarement, il n'existe un élargissement de ce diamètre dans la période néonatale. Au début, la silhouette peu caractéristique fait penser à l'atrésie tricuspidienne, par la suite, à celle de la trilogie. Un facteur constant est l'accroissement rapide du rapport cardiothoracique.

Barnard, avec quatre cas du type II, a observé une énorme cardiomégalie avec des rapports cardiothoraciques de l'ordre de 82 à 85 %. L'oreillette droite avait une dilatation anévrismale qui comblait l'espace rétrosternal.

Kielly dit que le bord inférieur gauche du coeur est hémisphérique. En oblique antérieur gauche et sur les clichés latéraux, la région du ventricule droit est aplatie, donnant une image de "cut off".

Tous les auteurs ont remarqué une diminution de la vascularisation pulmonaire.

2) Notre étude

Seuls des clichés de face ont été faits dans nos sept cas. Cette étude porte sur :

- le volume cardiaque,
- le bord gauche,
- le bord droit,
- la vascularisation pulmonaire.

a) Le volume cardiaque

Le coeur est toujours augmenté de volume. Le rapport cardiothoracique est compris entre 50 et 80 %, soit une moyenne de 65 %.

Dans l'observation n° 3 (type I) et l'observation n° 6 (type II) où des clichés ont été réalisés chaque jour durant cinq jours, nous remarquons une augmentation progressive du volume cardiaque sans que l'accroissement du type I atteigne celui du type II.

b) Le bord gauche

Dans les sept observations, le bord inférieur gauche est arrondi avec une pointe relevée.

L'arc moyen est plat ou concave.

L'aspect du bord gauche évoque une hypertrophie ventriculaire gauche.

c) Le bord droit

Nous avons noté un débord droit très net dans les cas n° 1, n° 4 et n° 6.

d) La vascularisation pulmonaire

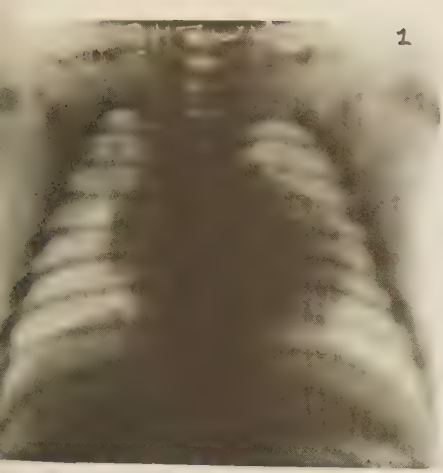
Son étude est un élément précieux pour le diagnostic. Elle permettra d'éliminer les cardiopathies cyanogènes à hypervascularisation pulmonaire. Dans nos sept cas, elle est très pauvre, en particulier dans l'observation n° 5 surtout au niveau des sommets et des bases.

En synthèse : L'étude radiologique apporte deux éléments :

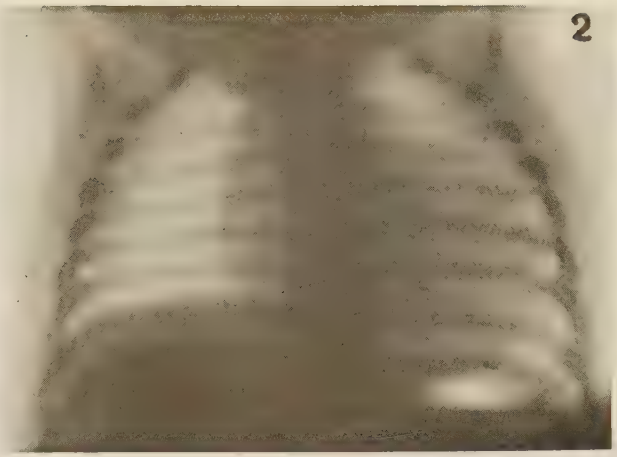
- une hypovascularisation pulmonaire constante ne faisant défaut dans aucun cas.

- une silhouette cardiaque qui montre un coeur augmenté de volume, globuleux, à pointe arrondie dominant la coupole diaphragmatique, ainsi qu'une augmentation progressive du rapport cardiothoracique sur des clichés radiologiques étagés dans le temps.

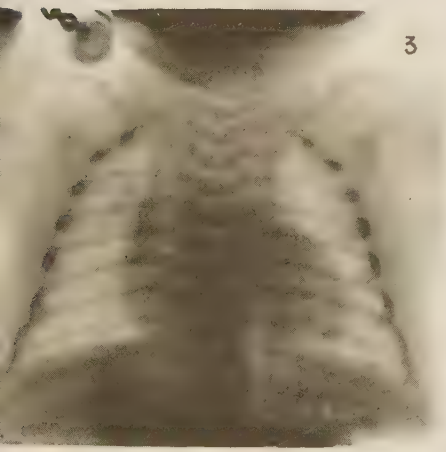
Ces deux éléments sont très caractéristiques de l'atrésie orificielle pulmonaire. Quand ils existent, ils doivent faire suspecter le diagnostic.



Cas n° 1

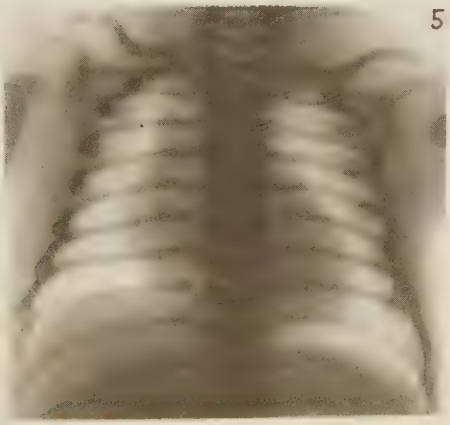


Cas n° 2



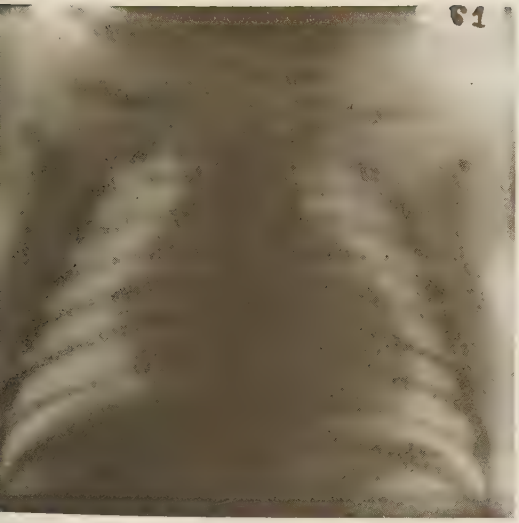
Cas n° 3

Cas n° 4

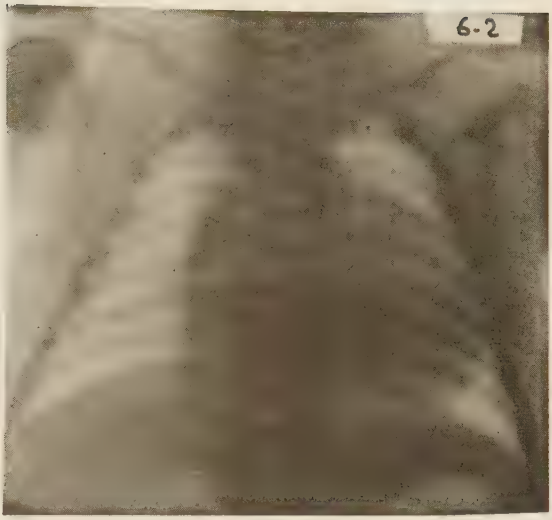


Cas n° 5

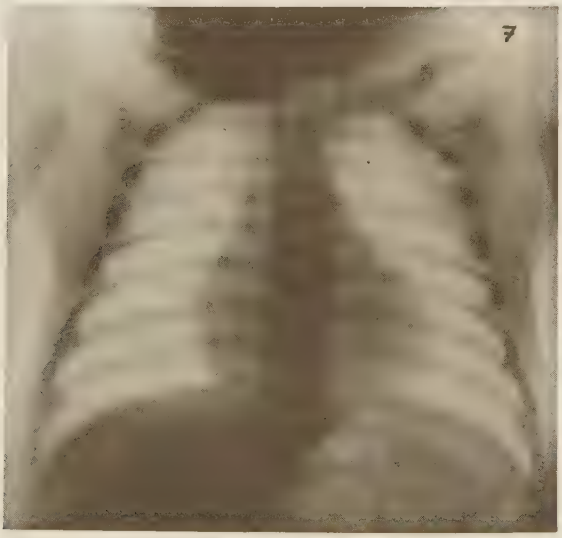
Atrésie orificielle pulmonaire du type anatomique I.



Cas n° 6 - cliché à l'entrée



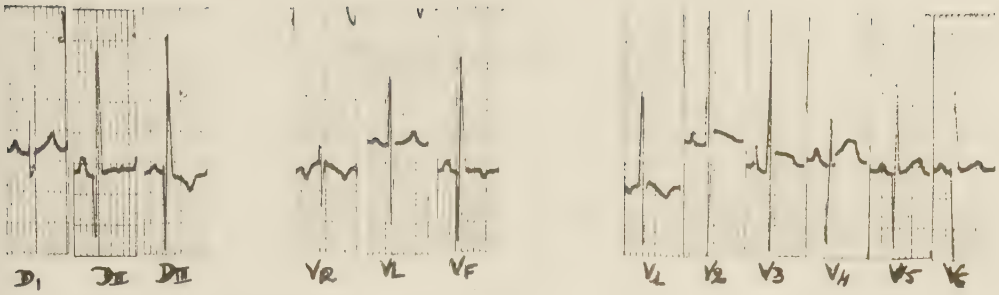
Cas n° 6 - Cliché 8 jours après



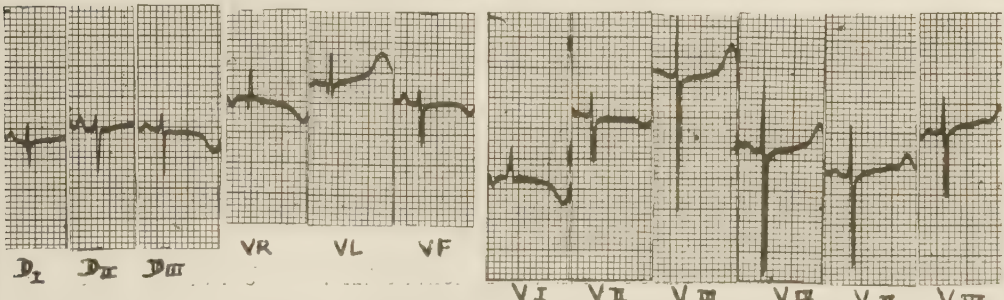
Cas n° 7

Atrésie orificielle pulmonaire - type anatomique II.

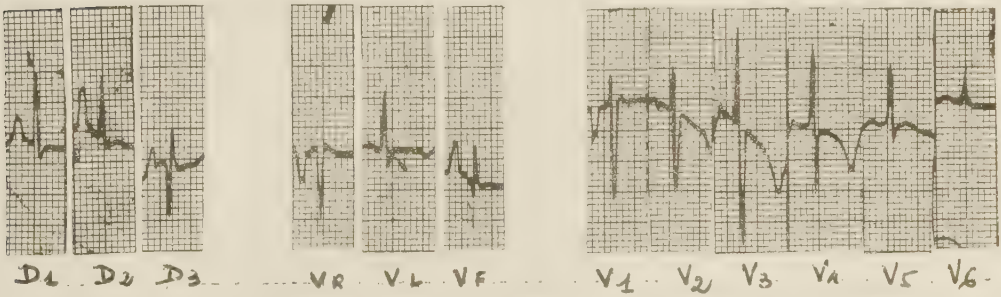
N° des cas	NOMS	âge à ECG	type anat	ETUDE ANALYTIQUE DE L'ELECTROCARDIOGRAMME														Syndrômes E.C.G.					
								onde P en D2		aspect de Q.R.S.						T							
										V 1		V 6		R/S									
				F	R	PR	QRS	Ampl.	Tps	R	S	R	S	V 1	V 6	V1	V6	HAG	HAD	HAC	HVD	HVG	HBV
1	BAR.	1 j	I	160	S	0,08	-50	3,5 mm	0,04	14	1	12	5	14	34	-	0		+		+	et +	
2	JOF.	2 m	I	160	S	0,10	+80	3 mm	0,06	5	8	5	0	0,6	5	-	0		+			+	
3	BER.	1 j	I	100	S	0,14	-140	1 mm	0,08	7	0	10	30	7	0,3	-	0		0		+		
		6 j		100	S	0,14	-120	2,5 mm	0,06	5	0	6	10	7	0,6	-	+		0		+		
4	GOM.	1 j	I	120	S	0,16	+30	6 mm	0,06	5	15	5	0	0,3	5	0	0		+			+	
5	ORT.	1 j	I	160	S	0,12	+120	3 mm	0,08	3	0	7	8	3	0,9	-	-		+		+		
6	EST.	3 j	II	140	S		+150			15	0	3	4	15	0,7	-	+				+		
		7 j		140	S		-140	3 mm		10	0	3	10	10	0,3	-	+		+		+		
7	BUR.	23 h	II	140	S	0,12	+110	3 mm	0,06	3	2	7	3	1,5	2,3	-	+		+		±		
		36 h		140	S	0,12	+110	3 mm	0,06	2	3	4	2	0,6	2	0	+		+			+	



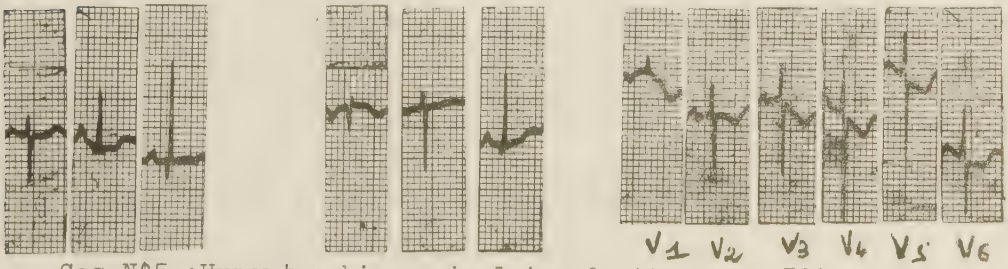
Cas Nº 2 :Hypertrophie auriculaire droite,axe +80º,hypertrophie ventriculaire gauche.



Cas Nº3 :axe -I20º,hypertrophie ventriculaire droite.



Cas Nº4 :Hypertrophie auriculaire droite,hypertrophie ventricu-laire gauche.



Cas Nº5 :Hypertrophie auriculaire droite, axe +I20, Hypertrophie ventriculaire droite

V - ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

1) Critères électrocardiographiques

Pour l'étude des électrocardiogrammes, nous nous sommes référés aux critères de normalité chez le nourrisson, définis par Ziegler et Nadas, que nous rappelons brièvement ici.

a) onde P

- durée : inférieure ou égale à 0,08 seconde,
- amplitude : inférieure ou égale à 2,5 mm.

. une onde P supérieure à 2,5 mm de hauteur témoigne d'une hypertrophie auriculaire droite.

. une onde P supérieure à 0,08 seconde de durée témoigne d'une hypertrophie auriculaire gauche.

Les deux critères associés témoignent d'une hypertrophie bi-auriculaire.

b) espace PR

- valeur moyenne : 11/100 seconde.

c) complexe ventriculaire

- axe QRS compris entre + 150° et + 90°,
- hypertrophie ventriculaire droite :
  . voltage R en V1 supérieur à : 25 mm de 0 à 1 mois,
  . voltage S en V6 supérieur à : 12 mm de 0 à 1 mois,
  . rapport R/S en V1 supérieur à : 6,5 mm de 0 à 1 mois,
  . onde T positive en V1 après le troisième jour de la vie avec R/S supérieur à L,
  . aspect QR dans les précordiales droites.
- hypertrophie ventriculaire gauche :
  . voltage de R en V6 supérieur à : 21 mm de 0 à 1 mois,
  . voltage de S en V1 supérieur à : 20 mm de 0 à 1 mois,
  . rapport R/S en V6 supérieur à : 0 de 0 à 1 mois,
  . inversion de T en V5 et/ou V6,
  . onde Q profonde sur le précordium gauche.
- hypertrophie bi-ventriculaire :
  . affirmée lorsque sont associés des signes sûrs d'hypertrophie ventriculaire droite et d'hypertrophie ventriculaire gauche,
  . suggérée lorsqu'existent dans les précordiales moyennes de grands complexes iso-diphasiques,
  . suggérée lorsqu'un électrocardiogramme en apparence normale en présence d'une dilatation cardiaque marquée.

2) Etude analytique

Le rythme est en général un rythme sinusal avec une fréquence normale pour l'âge. Dans nos observations n° 3 et n° 4, la fréquence était respectivement de 100 et 120/mn.

a) Onde P

Keith (52 cas) trouve une surcharge auriculaire droite dans 2/3 des cas mais rarement avant la prémière semaine. Il n'existe pas d'onde P normale au delà de l'âge de un mois.

Lev indique qu'il y a toujours une hypertrophie auriculaire droite après la sixième semaine. Avant, l'onde P peut être variable.

Caddell et Whitemore dans une atrésie orificielle pulmonaire type II remarque une augmentation progressive de l'onde P.

Elliott, Adams (12 cas) trouvent une hypertrophie auriculaire droite dans quatre cas sur neuf du type I, deux cas avec hypertrophie auriculaire gauche, deux cas avec hypertrophie bi-auriculaire, le reste avait une onde P normale.

Dans six de nos cas, il existe une hypertrophie auriculaire droite avec dans le cas n° 4 une onde P géante égale à 6 mm. Dans le cas n° 3, l'onde P est normale le premier jour et atteint les limites supérieures de la normale le sixième jour.

Au total, il existe très souvent une hypertrophie auriculaire droite ; si elle n'est pas caractéristique dans la première semaine, elle est toujours présente au-delà du premier mois.

b) Espace PR

Tous les auteurs sont d'accord sur le fait que l'espace PR est toujours normal.

Pour Keith, cette propriété est à opposer à celle de l'atrésie tricuspidienne où l'espace PR serait plus court.

Dans nos observations, un cas a un PR court, égal à 0,08 seconde.

Un espace PR normal peut s'expliquer par le fait que dans la majorité des cas, la communication inter-auriculaire se présente sous la forme d'un foramen ovale et non sous la forme d'un défaut septal.

c) Axe QRS

Elliott trouve neuf cas du type I avec un axe QRS se situant entre - 105° et + 150°, dont sept entre + 95° et + 65° ; trois cas du type II avec un axe QRS à + 90°, + 60° et + 135°.

Keith (52 cas) dans la majorité des cas, l'axe se situe entre + 90° et plus.

Barnard (4 cas type II), l'axe QRS est compris entre + 100° et + 160°.

Nos observations :

. 4 fois axe gauche
. 1 fois axe droit
. 2 fois axe normal

Donc, dans nos observations, les axes sont plutôt à gauche.

d) Les complexes ventriculaires

Keith (52 cas) trouve :

- une hypertrophie ventriculaire gauche dans 34 % des cas,
- une hypertrophie ventriculaire droite dans 34 % des cas : 12 vécurent moins de vingt quatre heures, les suivants gardèrent leur hypertrophie ventriculaire droite,
- une hypertrophie bi-ventriculaire dans 25 % des cas,
- des tracés ambigus dans 7 % des cas.

Davignon précise que :

- dans le type I : hypertrophie auriculaire droite, plus axe droit, plus hypertrophie ventriculaire gauche,
- dans le type II : hypertrophie auriculaire droite, plus axe droit, plus hypertrophie ventriculaire droite.

Mais ceci n'est applicable qu'à des malades âgés de plus d'une semaine.

Elliott :

- sur neuf cas du type I : sept hypertrophies ventriculaires gauches,
- sur trois cas du type II : trois hypertrophies ventriculaires droites.

Nous avons observé :

- sur cinq cas du type I : . 2 cas (n° 2 et n° 4) avec une hypertrophie ventriculaire gauche,

. 2 cas (n° 3 et n° 5) avec une hypertrophie ventriculaire droite,
. 1 cas (n° 1) avec hypertrophie bi-ventriculaire,

- sur deux cas du type II : . 1 cas (n° 6) avec hypertrophie ventriculaire droite,
. 1 cas avec hypertrophie ventriculaire gauche (n° 7).

En conclusion, l'électrocardiogramme amène :

- un élément positif : il existe toujours une hypertrophie auriculaire droite.

- un élément négatif : tout peut se rencontrer.

Cependant, la présence de signes gauches (déviation axiale gauche, ou hypertrophie ventriculaire gauche) dans les tout premiers jours de la vie, impose presqu'à coup sûr le diagnostic de triade grave, donc, probablement d'atrésie orificielle pulmonaire.

VI - ETUDE HEMODYNAMIQUE ET ANGIOCARDIOGRAPHIQUE

1) Technique

a) Cathétérisme cardiaque

Le cathétérisme doit être un examen d'urgence qui devra être fait aussi bien de jour que de nuit.

Avant d'effectuer cet examen, il est impératif d'équilibrer l'acidose, qui est de règle chez ces nourrissons, par du bicarbonate.

Enfin, il faut assurer un équilibre thermique chez des bébés qui ont tendance à être en hypothermie.

- Voies d'exploration :

Les quatre nourrissons ont été explorés par cathétérisme droit. Le cathéter est introduit dans la veine saphène droite et son trajet est repéré sous amplificateur de brillance.

- Conduite de l'examen :

On doit explorer l'oreillette droite et essayer de passer par la communication inter-auriculaire dans l'oreillette gauche, puis dans le ventricule gauche.

Il faut noter les différentes pressions, faire des prélèvements sanguins en les multipliant si l'état de l'enfant le permet.

Enfin, il faut s'efforcer de pénétrer dans le ventricule droit.

- Incidents :

Aucun incident sérieux n'est déploré. Cependant, cette exploration perturbe un équilibre déjà très précaire chez ces bébés. Dans notre cas n° 4, nous avons dû écourter l'exploration afin d'éviter une aggravation de l'acidose.

b) L'angiocardiographie

Elle est pratiquée sous anesthésie générale de courte durée. Le produit de contraste est du Vasurix 38, injecté à une dose maximale de 2,5 ml par kilo de poids. Un sériographe biplan (face et profil) permet la prise de un à quatre clichés par seconde. Le lieu d'injection : si l'on arrive à pénétrer dans le ventricule droit, il faut faire une angiographie sélective à ce niveau. Dans le cas contraire, il faut faire une angiographie globale auriculaire ou dans la veine cave inférieure. La rapidité de lecture est nécessaire.

Depuis janvier 1970, l'utilisation du magnétoscope avec injection enregistrée sans anesthésie générale, nous a permis un diagnostic immédiat et le transfert du bloc d'exploration au bloc opératoire de trois triades graves sans atrésie orificielle pulmonaire. Cette méthode permettant une lecture immédiate, est la technique de choix couplée à l'angiocardiographie, si cela est possible, pour étudier la tactique chirurgicale.

2) Résultats et commentaires

A - Hémodynamique

a) Conclusions des différents auteurs

Cole, au cours de trois cathétérismes, constate que la pression dans le ventricule droit est toujours supérieure à celle enregistrée dans le ventricule gauche.

Davignon :

- un cas du type I : pression oreillette droite = pression oreillette gauche,
  pression ventricule droit supérieure à la pression dans l'artère fémorale,
  large shunt droit-gauche.

- un cas du type II : Le tracé de l'oreillette droite montre une onde V saillante, de type régurgitation tricuspidienne, Pression ventriculaire droite normale et inférieure à la pression dans le ventricule gauche.

b) Interprétation de nos résultats

- Trajet du cathéter :

. dans nos trois observations, la sonde est passée facilement de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche,

. dans les cas n° 2 et n° 5, le cathéter a pénétré dans le ventricule droit et malgré plusieurs tentatives, il a été impossible de passer dans l'artère pulmonaire,

. dans le cas n° 3, le ventricule droit n'a pu être exploré. Etant donné l'état de l'enfant, l'examen n'a pas été poursuivi.

- Gazométrie :

Une désaturation en oxygène de l'oreillette gauche est présente dans deux de nos observations et confirme le shunt droit-gauche.

- Courbes des pressions :

. courbes auriculaires

L'accident "a" du tracé oreillette droite est toujours très élevé, supérieur à 5 mm et atteignant dans un cas 11 mm.

Les pressions dans l'oreillette droite et dans l'oreillette gauche s'égalisent dans le cas n° 3.

Dans les cas n° 2 et n° 5, la pression dans l'oreillette gauche est supérieure à celle dans l'oreillette droite, phénomène que nous n'arrivons pas à expliquer.

. courbes ventriculaires

La pression dans le ventricule droit est égale à 120 mm et à 90 mm (cas n° 2 et n° 5).

Dans un cas où la comparaison a pu être faite (observation n° 2), la pression dans le ventricule droit est supérieure à la pression systémique.

c) En résumé

Le cathétérisme est un examen précieux, il démontre en premier lieu l'existence d'un shunt droit-gauche auriculaire.

Si le cathéter pénètre dans le ventricule droit, il élimine l'atrésie tricuspidienne. L'impossibilité de passer dans l'artère pulmonaire n'est pas un critère d'atrésie orificielle pulmonaire.

En enregistrant une hypertension sévère, en explorant une petite cavité ventriculaire droite, il fournit deux éléments en faveur d'un

barrage pulmonaire sévère.

L'exploration hémodynamique dans la pratique n'arrive pas à différencier les deux types anatomiques.

Einfin, elle est capitale pour arriver à l'angiographie sélective dans le ventricule droit.

B - Angiocardiographie

a) Critères angiocardiographiques

L'angiocardiographie se propose de mettre en évidence :

- La visualisation d'un ventricule droit en "cul de sac",
- La non opacification du ventricule gauche à partir du ventricule droit,
- Une communication inter-auriculaire,
- L'opacification du tronc pulmonaire ou des artères pulmonaires à partir de l'aorte par un canal artériel,
- Détermination de la taille du ventricule droit,
- Mise en évidence des sinusoïdes myocardiques.

b) Commentaires

Il s'agit de voir si les différents critères du diagnostic angiocardiographique se retrouvent dans l'étude de nos quatre examens.

La visualisation du ventricule droit dépend du lieu de l'angiocardiographie. Si elle est faite dans le ventricule droit, elle a une grande valeur pour le diagnostic. Si elle est faite dans la veine cave inférieure, sa valeur est très discutable car le courant cave inférieur va normalement dans l'oreillette gauche, à cet âge de la vie. Dans deux cas (n° 3, n° 5), le ventricule droit n'a jamais été vu. La visualisation d'un petit ventricule droit à partir d'une angiographie globale est toujours impossible. La raison essentielle est le shunt droit-gauche physiologique renforcé par la malformation. Dans un cas (n° 6), le ventricule droit a pu être visualisé. Il existait une grosse insuffisance tricuspidienne associée à une grande cavité ventriculaire droite. Dans le cas n° 2, le ventricule droit est visualisé, se terminant en un cul de sac.

L'intégrité du septum inter-ventriculaire ne peut être affirmé que par : l'injection dans le ventricule droit et la séquence rapide des clichés montrant qu'à partir du ventricule droit, le produit reflue dans l'oreillette droite, puis passe dans l'oreillette gauche, et enfin, dans le ventricule gauche. La cinéangiographie serait dans ce cas de la plus grande valeur, de même que l'examen au magnétoscope.

La communication inter-auriculaire est visualisée aussi bien à partir d'une injection dans le ventricule droit que d'une injection dans la veine cave inférieure. Elle a été mise en évidence dans chacun de nos cas. Son identification n'a posé aucune difficulté. L'oreillette gauche s'imprègne très rapidement et dans le cas n° 2, les deux oreillettes se sont opacifiées simultanément.

Le tronc pulmonaire et les artères pulmonaires ont été visualisés dans trois cas (n° 2, n° 5, n° 6). Leur imprégnation se fait toujours à partir de l'aorte par un canal artériel, une fois radio-visible (observation n° 2) et soupçonné dans les deux autres observations.

Après avoir fait le diagnostic d'atrésie orificielle pulmonaire, il s'agit d'évaluer la taille de la chambre ventriculaire droite. Cette évaluation ne peut être faite que si l'angiographie est sélective.

Les sinusoïdes myocardiques n'ont été mis en évidence sur aucun des clichés.

c) Conclusion

L'angiocardiographie est un examen capital. Elle doit remplir trois conditions essentielles :

- Urgence dans sa réalisation,

- Rapidité de lecture,

- Sélective dans le ventricule droit, condition qui n'est pas toujours réalisable, en particulier dans le type I.

Si l'angiographie est globale (auriculaire ou dans la veine cave inférieure) il sera impossible de séparer l'atrésie orificielle pulmonaire type I de l'atrésie tricuspidienne.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Angiocardiographie dans la veine cave inférieure (cas n° 2)
Opacification de l'oreillette droite, puis gauche - pas de visualisation du ventricule droit et du tronc pulmonaire.

Angiocardiographie de profil (cas n° 2) - opacification de l'oreillette gauche - le ventricule droit est visualisé se terminant en cul de sac - le canal artériel est également visible - aucune opacification du tronc pulmonaire.

Chapitre IV - DIAGNOSTIC

Dans ce chapitre, nous étudierons le diagnostic différentiel à trois stades : clinique, radiologique et électrocardiographique, hémodynamique et angiocardiographique, puis nous aborderons le diagnostic anatomique.

A - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1) Au stade clinique

La discussion diagnostique va entrer dans le cadre clinique de nourrissons ayant une cyanose néonatale grave et non une insuffisance cardiaque néonatale.

Nous éliminerons rapidement les causes extra-cardiaques :

- neurologiques : hémorragie méningée, méningite néonatale,...
- pulmonaires : bronchoalvéolite, membrane hyaline, anectasie,...
- métaboliques : hypocalcémie, hypoglycémie, méthémoglobinémie congénitale,...
- malformatives : hernie diaphragmatique, fistule oeso-trachéale.

Nous n'insisterons pas sur deux diagnostics faciles :

- le coeur pulmonaire avec cyanose du nourrisson où la pression en gaz carbonique est élevée,
- la communication inter-auriculaire des premiers jours de la vie qui s'accompagne généralement d'une insuffisance cardiaque précoce, d'une cyanose grave, d'un souffle, d'un gros coeur et d'un flot pulmonaire difficile à voir en raison de la cardiomégalie.

Par contre, nous nous attarderons sur les causes cardiaques où le diagnostic clinique est parfois difficile quant il n'existe pas de souffle, facilement évoqué quand il en existe un.

Quoiqu'il en soit, deux examens s'imposent : un cliché pulmonaire et un électrocardiogramme.

2) Au stade radiologique et électrocardiographique

Etant donné la rareté d'une vascularisation pulmonaire normale ou exagérée dans le cas d'atrésie orificielle pulmonaire, nous éliminerons essentiellement :

- La transposition des gros vaisseaux sans sténose pulmonaire qui est la cause principale des cardiopathies congénitales cyanogènes à poumons hypervascularisés,

- Le retour veineux pulmonaire anormal total,
- L'hypoplasie du coeur gauche (atrésie mitrale, hypoplasie aortique).

Ainsi, le diagnostic est celui d'une cardiopathie congénitale cyanogène à poumons clairs. Nous pouvons classer ces affections grâce à des données électrocardiographiques.

a) Pas d'hypertrophie ventriculaire droite :

- axe gauche + hypertrophie ventriculaire gauche
  = atrésie tricuspidienne,

- axe droit + hypertrophie ventriculaire gauche
  = malformation d'EBSTEIN,
  hypoplasie ventricule droit
  atrésie pulmonaire type I.

b) Une hypertrophie ventriculaire droite :

- axe droit + hypertrophie ventriculaire droite
  = Fallot du nourrisson et pseudo-troncus,
  = transposition des gros vaisseaux avec sténose pulmonaire,
  = ventricule unique avec sténose pulmonaire,
  = atrésie pulmonaire type II.

Chacune de ces malformations doivent être étudiées séparément en insistant sur les principales.

- Atrésie tricuspidienne

Elle ne nécessite pas un diagnostic d'urgence en période néonatale. La cyanose est précoce mais progressive. L'électrocardiogramme montre un espace PR court qui prend de la valeur pour Keith, un axe gauche avec des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche. Cette malformation ne pose de problème thérapeutique urgent que passées les deux premières semaines.

- Maladie d'EBSTEIN

Elle ne devrait pas poser de problème car si elle s'accompagne d'une cyanose néonatale, le diagnostic se fait plus tard. L'électrocardiogramme prend la plus grande valeur : il montre une onde P géante, parfois monstrueuse, une image assez particulière de double ou triple positivité (aspect de bloc de branche droit) qui s'étend des précordiales droites jusqu'en V5 - V6. Les troubles du rythme sont quasi constants. Cependant, le diagnostic peut être difficile lorsqu'il existe un axe gauche.

- Hypoplasie du ventricule droit

C'est une affection rare dont le diagnostic ne peut pas être fait sur les simples données radiologiques et électrocardiographiques.

- Fallot du nourrisson et pseudo-troncus

Ils peuvent soulever de difficiles problèmes ; cependant, la cyanose est moins importante, il existe une silhouette cardiaque en "sabot". L'électrocardiogramme montre un axe droit et des signes droits modérés. On s'efforcera de rechercher un souffle continu parfois entendu dans le dos.

- Transposition des gros vaisseaux avec sténose pulmonaire

Même en l'absence de rétrécissement pulmonaire, si le shunt droit-gauche est petit, on trouve un hypoflot pulmonaire ou l'absence d'hyperflot pendant la première semaine (Taussig), mais qu'elle soit complète ou partielle, touchant simplement l'artère pulmonaire, l'électrocardiogramme montre généralement une hypertrophie ventriculaire droite modérée avec une onde P ample. Prendraient de la valeur, un pédicule étroit de face s'élargissant sur le cliché de profil, et un coeur adoptant une forme ovalaire précoce. La cardiomégalie est progressive et ne se voit pas d'emblée.

- Ventricule unique avec sténose pulmonaire

Il doit être suspecté quand on trouve des anomalies du situs viscéral, des anomalies du situs ventriculaire (dextrorotation, lévoposition). L'atrésie pulmonaire n'est qu'un élément malformatif parmi beaucoup d'autres. A l'électrocardiogramme, absence de rythme sinusal, discordance entre axe et prépondérance ventriculaire en précordiale, isodiphasisme trou électrique et complexes QS ou RS.

- Sténose pulmonaire sévère avec septum inter-ventriculaire intact (triade grave)

Généralement, le diagnostic est aisé et sera le plus souvent fait par la clinique et la radiologie ; la cyanose est plus tardive, progressive, s'installant après une dyspnée qui est le premier signe ; un souffle rude, frémissant au foyer pulmonaire, est noté dans les trois quarts des cas. La radiographie montre un coeur de volume normal ou subnormal. L'électrocardiogramme traduit une hypertrophie ventriculaire droite évolutive et très rapidement sévère.

En résumé : De bons clichés pulmonaires sont indispensables et un électrocardiogramme devra être fait en urgence.

L'atrésie orificielle pulmonaire du type I sera le plus souvent confondue avec l'atrésie tricuspidienne, tandis que l'atrésie pulmonaire du type II simulera la sténose pulmonaire sévère avec septum inter-ventriculaire intact.

Nous concevons donc l'intérêt de pousser plus les investigations en pratiquant un cathétérisme et une angiocardiographie ; seule, l'angiographie affirmera réellement l'atrésie orificielle pulmonaire.

3) Au stade hémodynamique et angiocardiographique

a) Les données du cathétérisme droit

Le cathéter ne passe pas dans le ventricule droit mais pénètre

très facilement à travers la communication inter-auriculaire dans l'oreillette gauche. On peut ici évoquer les diagnostic suivants :

- atrésie tricuspidienne,
- rétrécissement tricuspidien,
- atrésie orificielle pulmonaire type I.

Le cathéter passe dans le ventricule droit, puis dans l'artère pulmonaire ou dans l'aorte. On élimine alors le diagnostic d'atrésie orificielle pulmonaire et on peut évoquer :

- le fallot du nourrisson,
- le ventricule unique,
- la transposition des gros vaisseaux.

Le cathéter ne passe pas dans l'artère pulmonaire : on doit penser alors au rétrécissement pulmonaire sévère mais aussi au pseudo-troncus, au fallot du nourrisson, au ventricule unique et enfin à l'atrésie pulmonaire type II.

La gazométrie et les courbes de pression prendront ici toute leur valeur.

La gazométrie révèle un shunt gauche-droit à l'étage ventriculaire affirmant ainsi l'existence d'un défaut septal ventriculaire.

Les courbes de pressions : la pression dans le ventricule droit est élevée mais la courbe peut avoir deux aspects : un aspect aplati qui fait penser au fallot, au pseudo-troncus, à la transposition des gros vaisseaux et au ventricule unique, et un aspect "sucé" évoquant une sténose pulmonaire sévère ou une atrésie orificielle pulmonaire du type II.

Ces déductions sont très théoriques et dans la pratique, ces données ne sont pas toujours aussi schématiques, ainsi, l'angiocardiographie sera un examen capital.

b) Les données de l'angiocardiographie

- Angiocardiographie globale :

L'injection dans la veine cave inférieure donne souvent des images trompeuses, notamment, par l'intermédiaire du courant laminaire. L'embol opaque aura tendance à passer directement de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche et peu dans le ventricule droit. Même si le ventricule droit arrive à être imprégné, la faible quantité de produit se trouvera noyée dans l'ensemble. Le ventricule droit n'étant pas opacifié, l'image retenue sera celle d'une atrésie tricuspidienne.
Ceci justifie donc, chaque fois que le ventricule droit peut être cathétérisé, une angiocardiographie sélective.

- Angiocardiographie sélective :

Elle permet de différencier le fallot du nourrisson, le pseudo-troncus puisque l'aorte sera imprégnée par la communication inter-ventriculaire.

La sténose pulmonaire sévère va montrer le passage, par un défilé étroit, en "gicleur", du produit de contraste dans un tronc pulmonaire dilaté.

Dans la transposition des gros vaisseaux, l'aorte sera imprégnée d'emblée à partir du ventricule droit.

Dans le ventricule unique, l'angiographie mettra en évidence l'existence d'une cavité ventriculaire unique d'où naissent l'aorte et l'artère pulmonaire. Enfin, l'ouverture conjointe des deux oreillettes dans cette cavité ventriculaire unique.

B - DIAGNOSTIC ANATOMIQUE

La différence entre les deux types anatomiques est capitale pour le chirurgien. En effet, la cure chirurgicale est radicalement différente suivant que l'on a le type I ou le type II.

a) Du point de vue clinique

La différenciation est impossible à faire ; cependant, dans le type II, on peut rencontrer un thrill irradiant le long du bord inférieur gauche du sternum. Il s'associe à un souffle systolique de régurgitation. Ce sont deux éléments qui traduisent une insuffisance tricuspidienne présente dans le type II.

b) Du point de vue radiologique et électrocardiographique

Dans le type I, la cardiomégalie semble moins importante.

Dans le type II, l'hypertrophie auriculaire peut atteindre des proportions anévrismales.

L'accroissement du rapport cardiothoracique n'atteint pas, dans le type I, les proportions du type II.

A l'électrocardiogramme, le type I montre des signes gauches et le type II des signes droits, mais en fait, l'électrocardiogramme n'a pas de valeur suffisante dans la première semaine de la vie.

c) Du point de vue hémodynamique et angiocardiographique

Théoriquement, l'hypertension dans le ventricule droit du type II est moins élevée que dans le type I, ceci étant expliqué par une fuite tricuspidienne.

En réalité, seule, l'angiographie sélective sera capable de bien différencier les deux types anatomiques et renseignera sur la taille exacte de la cavité ventriculaire droite.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Chapitre V - PRONOSTIC ET TRAITEMENT

I - PRONOSTIC

L'atrésie orificielle pulmonaire avec septum ventriculaire intact est une cardiopathie gravissime. L'âge du décès s'étage en général du mort-né à l'âge de quelques mois. Un seul cas vécut jusqu'à l'âge de vingt ans (cas rapporté par Costa en 193P). D'après les cas étudiés (52 cas) par Keith, 50 % sont morts à la fin du premier mois.

Dans nos sept observations, la durée de vie va de un jour (cas n°1, n° 5, n° 7) à l'âge de deux mois et demi (cas n° 2).

La survie du nourrisson dépend du bon fonctionnement du canal artériel. Sa fermeture prématurée entraîne obligatoirement la mort de l'enfant.

L'évolution naturelle de cette cardiopathie se fait vers une aggravation de l'anoxie entraînant une acidose métabolique et une insuffisance cardiaque au stade terminal.

II - TRAITEMENT CHIRURGICAL

Il n'est pas question d'entrer dans les détails d'un problème qui est du domaine du chirurgien et du réanimateur. Toutefois, il a paru utile d'indiquer quelques uns des problèmes que posent l'atrésie orificielle pulmonaire.

La tactique chirurgicale sera différente selon le type anatomique de la malformation.

Dans le type I : la cavité ventriculaire droite étant petite, la valvulotomie pulmonaire ne peut être bénéfique. En effet, le ventricule droit serait incapable de pomper une quantité suffisante de sang dans l'artère pulmonaire. Le chirurgien ne dispose plus alors que d'une intervention palliative, l'anastomose systémique-pulmonaire qui augmentera le débit sanguin au niveau des poumons.

Deux types d'interventions peuvent être réalisées :

- BLALOCK-TAUSSIG

ou COOLEY + RASHKIND

- BLALOCK-HANLON

Dans le type II : la cavité ventriculaire droite étant de volume normal ou dilaté, une intervention de BROCK a le plus de chance de réussir. Une réserve est à faire, dans ce type, il existe très souvent une insuffisance tricuspidienne et le ventricule droit se trouve alors dans l'impossibilité de produire une pression assez grande pour chasser le sang dans l'ar-

tère pulmonaire.

Bien que ces considérations donnent une vue optimiste au sujet de la cure chirurgicale, la mortalité post-opératoire est encore très élevée. Plusieurs facteurs contribuent à l'échec de ces résultats thérapeutiques, en particulier, l'état précaire dans lequel se trouve le nourrisson au moment de l'intervention, l'incertitude du diagnostic entre le type I et le type II, enfin, des opérations faites et qui sont en partie inapropriées au type anatomique.

Cependant, l'intervention chirurgicale semble justifier en sachant que ces nourrissons sont voués à la mort si rien n'est tenté chirurgicalement.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Chapitre VI - CONCLUSIONS

A propos de sept observations, nous présentons une étude critique de l'atrésie orificielle pulmonaire chez le nouveau-né.

Cette cardiopathie congénitale rare, est connue depuis deux siècles, mais ce n'est que depuis ces vingt dernières années qu'elle a pris un regain d'actualité.

D'après la définition, elle est caractérisée par une absence de communication entre le ventricule droit et le tronc pulmonaire, associée à une communication inter-auriculaire et à un canal artériel. Elle présente deux types anatomiques : le type I avec une petite cavité ventriculaire droite, le type II avec une cavité ventriculaire droite normale ou dilatée.

Après avoir fait une synthèse de l'histoire de ces sept nourrissons atteints par cette malformation, nous avons abordé l'étude anatomique, sémiologique, radiologique, électrocardiographique, hémodynamique et angiocardiographique.

Du point de vue anatomique, il faut retenir l'existence de deux types qui se différencient par la taille de la cavité ventriculaire droite.

La sémiologie fait ressortir une cardiopathie cyanogène précoce et à la radiographie, un gros coeur avec débord droit associé à une hypovascularisation pulmonaire est mis en évidence. L'électrocardiogramme est très variable dans la première semaine de la vie et n'apporte que des présomptions pour le diagnostic.

Le cathétérisme est un examen précieux qui confirme certains signes trouvés dans la clinique mais il prépare surtout l'angiocardiographie. L'angiographie est un examen capital mais à condition qu'elle soit sélective. Elle affirmera ainsi l'atrésie orificielle pulmonaire et séparera les deux types anatomiques.

Quant au diagnostic, nous l'avons envisagé en distinguant d'abord le diagnostic différentiel, qui se fera avec toutes les cardiopathies à poumons clairs ; là, il faut surtout insister sur l'atrésie tricuspidienne souvent confondue avec le type I et la triade grave se superposant au type II. Ensuite, le diagnostic anatomique qui ne peut se faire que par l'angiographie sélective. Le diagnostic doit être à la fois précoce et précis car il imposera une conduite chirurgicale.

Enfin, le pronostic est très sévère et l'évolution naturelle se fait inéxorablement vers la mort.

Cependant, le traitement chirurgical reste la seule porte de sortie : pour le type I, il ne sera qu'une intervention palliative, tandis que pour le type II, il pourra être une tentative de cure définitive. Mais rappelons que jusqu'à ce jour les résultats post-opératoires sont très décevants.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

VU : Le Président

Monsieur BARDIER.

VU : Le Doyen

Monsieur G. LAZORTHES.

Vu et Permis d'imprimer :

Toulouse, le 29 mai 1970

Le Recteur,

Président du conseil de l'Université :

Monsieur G. RICHARD.

BIBLIOGRAPHIE

1. ABBOTT M.E. - New accessions in cardiac anomalies. Pulmonary atresia of inflammatory origin ; Bull. Internat, A.M. Mus. 10, 111, 1924.

2. ABBOTT M.E. - Atlas of the congenital cardiac diseases. Amer. Heart Assoc. New York, 1936.

3. ALLANBY K.D., BRINTON W.D., CAMPBELL M. and GARNER F. - Pulmonary atresia and the collateral circulation to the lungs, Guy's Hosp. Rep. 99, 100, 1950.

4. BARON M.G. and WOLF B.S. - Notes radiologiques : sténose tricuspidienne et atrésie pulmonaire. J. Mount. Sinai. Hosp. mai-juin 1962, 29, n° 3, 253-258.

5. BENTON J.W. Jr., ELLIOTT-ADAMS and all. - Pulmonary atresia and stenosis with intact ventricular septum. Am. J. Dis. Child. 1962, 104, n° 2, 161-168.

6. BEVERLY C., MORGAN M.D. and all. - Seattle Washington, Am. J. of Cardiologie, 1965.

7. BIFULCO E., MANGIARDI J.L., SULLIVAN J.J. - Congenital pulmonary artery atresia with associated tricuspid hypoplasia : Report of two cases. Am. J. Cardiol., 4, 401, 1959.

8. BLALOCK A. and TAUSSIG H.B. - Traitement chirurgical des malformations du coeur, présentant un rétrécissement ou une atrésie pulmonaire. J. Am. Med. Ass., 1945, 126, n° 3, 189.

9. BOPP R.K., LARSEN P.B., CADDELL J.L., GLENN W.W.L. - Surgical considerations for treatment of congenital tricuspid atresia and stenosis : with particular reference to vena-cava pulmonary artery anastomosis. J. Thiracic. Cardiol. Vasc. Surg., 43, 97, 1962.

10. BRET J. - La trilogie de Fallot extrême. Arch. Mal. Coeur, 49, 337. 1956.

11. BUZZI A. - Description of congenital pulmonary atresia and tricuspid stenosis. (DELMAS 1826). Prensa. Med. arg. 48, n° 3, 153-160, 1961.

12. CADDELL J.L. and WHITTEMORE R. - Pulmonary atresia with dilated right ventricle - a case with congenital atrial flutter. Am. J. Cardiol. 12, n° 2, 254-262, 1963.

13. CALLEJA H.B., HOSTER D.M., KISSANE R.W. - Congenital tricuspid stenosis : the diagnostic value of cineangiocardiographic and hepatic pulse tracing. Am. J. Cardiol. 6, 821, 1960.

14. CALAZEL P., MARTINEZ J. - Le cathétérisme cardiaque et l'angiocardiographie chez le nourrisson. J. Ped. 1965.

15. CAMPBELL M. - Results of surgical treatment for pulmonary atresia. Brit. Heart J., 22, n° 4, 527-532, 1960.

16. CELERMAYER J.M. and ALL. - Pulmonary valve fusion with intact ventricular septum. Am. Heart J., 76, n° 4, 452-465, 1968.

17. COLE R.B., MUSTER A.J., LEV M., PAUL M.H. - Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Am. J. Cardiol., 21, n° 1, 23, 1968.

18. CORNELL S.N. - Myocardial sinusoids in pulmonary valvular atresia. Radiology - 86, n° 3, 421-424, 1966.

19. COSTA A. - Atresia congenita dell'ostio della pulmonare conseto interventriculare chiuse e dotto di botallo persistente in uomo di 20 anni. Clin. Med. Ital. 61, 567, 1930.

20. CUMMING G.R., FERGUSON C.F., BRIGGS J.N. and BROWNELL E.G. - Tricuspid atresia treatment by superior vena-cava-pulmonaria artery anastomosis. J. Thoracic. Cardiol. Vasc. Surg. 40, 31, 1960.

21. CURL S.W. - Two cases of congenital morbis cordis with atresia of the pulmonary artery and other defects lancet. 1, 87, 1905.

22. CYRIL S.W. - Atresia of the pulmonary artery. 1896.

23. DAVIGNON A.L., GREENWOLD W.E., DUSHANE J.W. and EDWARDS J.E. - Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum ; clinicopathologic correlation of two anatomic types. Am. Heart J., 62, n° 5, 591-602, 1961.

24. DAVIGNON A.L. DUSHANE J.W., KINCAID O.W., SWAN H.J.C. - Pulmonary atresia with intact ventricular septum : report of two cases studied by selective angiocardiographic and right heart catheterisation. Am. Heart J. 62, n° 5, 690-697, 1961.

25. DE RABAGO P., SOKOLOWSKI M., CASCOS A.S., VARELA de SEIJAS J. - Le syndrome d'atrésie ou de sténose extrême de l'artère pulmonaire avec cloison inter-ventriculaire normale. Rev. ESP. Cardiol. 17, n° 2, 352-353, 1964.

26. EDWARDS J.E. and all. - An atlas of congenital anomalies of the heart and great vessels. P. 94, 1954.

27. EGENBERG K.E. - Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Brit. Heart J. 25, n° 4, 540-544, 1963.

28. ELLIOTT L.P., ADAMS P., EDWARDS J.E. - Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Brit. Heart J. 25, n° 4, 489-501, 1963.

29. ELSTER S.K. - Congenital atresia of pulmonary and tricuspid valves. Am. J. Dis. Child. 79, n° 4, 692-697, 1950.

30. FERGUSON C.C. and CUMMING G.R. - Surgical treatment for pulmonary valvular atresia. Am. J. Surg. 106, n° 1, 15-18, 1963.

31. FOWLER R.L., ALBERT H.M. and NOVICK R. - Une urgence en chirurgie cardiaque : l'atrésie pulmonaire ou rétrécissement aigu chez le nouveau-né. Am. J. Dis. Child. 94, n° 4, 431, 1957.

32. GAMBOA R., GERSONY W.M. and NADAS A.S. - The électrocardiogram in tricuspid atresia and pulmonary atresia with intact ventricular septum. Circul. 34, n° 1, 24-37, 1966.

33. GASUL B.M., ARCILLA R.A., LEV M. - Pulmonary atresia with intact ventricular septum (chap. 28, 714) in : Heart Dis. in children. 1966.

34. GASUL B.M., WEINBERG M., LUAN L.L., FELL E.H., BICOFF J. - Superior vena-cava right main pulmonary artery anastomosis : surgical correction for patients with Ebstein's anomaly and for congenital hypoplastic right ventricle. J. A.M.A. 171, 1797, 1959.

35. GERSONY W.M., BERNHARD W.F., NADAS A.S. - Diagnosis and surgical treatment of infants with critical pulmonary outflow obstruction ; study of thirty-four infants with pulmonary stenosis or atresia and intact ventricular septum. Circulation 35, n° 4, 765-776, 1967.

36. GLABOFF J.J., GOHMANN J.T., LITTLE J.A. - Atresia of the pulmonary artery with intact ventricular septum. J. Ped. 37, n° 3, 396-399, 1950.

37. GLENN W.W.L. - Circulation by pass of the right heart. Preliminary observations on direct delivery of vena caval blood into pulmonary arterial circulation. Azygos - vein - pulmonary artery shunt. Yale J. BIOL. Med. 27, 147, 1954.

38. GREEN E.W., ZIEGLER R.F., MIEHER W.E. - Physiologic and anatomic considerations in congenital tricuspid defects. Circulation 26, 723, 1962.

39. GREENWOLD W.E., DUSHANE J.W., BURCHELL H.B., BRUER A. - Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum two anatomic types. Abstr. Proc. 29e session. Am. heart assoc. p. 51, 1956. Circulation 14, 945, 1956.

40. GREENWOLD W.E. - A clinicopathologic study of congénital tricuspid atresia and of pulmonary stenosis or pulmonary atresia with intact ventricular septum. Thesis Graduate School of the University of Minnesota. 1955.

41. GROSS R.E. - Thoracic surgery for infants. J. Thorac. Surg. n° 48, 152, 1964.

42. HARE - Complete closure of the orifice of the pulmonary artery and very small foramen ovale - cyanosis. 1853.

43. KANJUH V.I., STEVENSON J.E., AMPLATZ K., EDWARDS J.E. - Congenitally unguarded tricuspid orifice with coexistent pulmonary atresia. Circulation 30, n° 6, 911-917, 1964.

44. KEITH J.D., ROWE R.D., VLAD P. - Heart disease in infancy and chilhood. New York, Mac Millan - p. 437, 571, 1958.

45. KIELY B., MORALES F., ROSENBLUM D. - Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Ped. 32, 841; 1963.

46. KIEFFER S.A. and CARREY L.S. - Roentgen evaluation of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Am. J. Roent. 89, n° 5, 999-1011, 1963.

47. KJELLBERG - Diagnosis of congenital heart disease. Ed. 2 p. 236-350, Chicago, 1959.

48. KUGEL M.A. - Congenital heart disease ; à clinical and pathological study of two cases of truncus solitarius aorticus (pulmonary atresia). Am. J. Heart. 7, 262, 1932.

49. LAUER R., VLAD P., ROWE R.D., LAMBERT E.C. and KEITH J.D. - Pulmonary valve atresia and pulmonary valve stenosis with intact ventricular septum - Resulting in similar hemodynamic. Am. J. Dis. Child. 1963.

50. LAUER R. and all. - Visualisation angiographique des sinusoïdes intramyocardiques dans l'atrésie de la valve pulmonaire avec paroi ventriculaire intacte et ventricule hypoplasique. New-England J. Med. 271, n° 2, 68-72, 1964.

51. LUCAS R.C. - Heart from a case of cyanosis. Trans. Path. Soc. London 26, 26-27, 1875.

52. LUCET P., MERCIER J.N., ALIZON P., KALMASON D. - A propos de 4 cas de sténose tricuspidienne avec sténose ou atrésie pulmonaire et hypoplasie ventriculaire droite. Arch. Mal. Coeur, 55, n° 10, 1146-1159, 1962.

53. MANGIARDI J.L., SULLIVAN J.J., BIFULCO E., LUKASH L. - Congenital tricuspid stenosis with pulmonary atresia ; report of Six cases. Am. J. Cardiol. 2, 726-733, 1963.

54. MORGAN B.C., STACY G.S., DILLARD - Atrésie valvulaire pulmonaire et infundibulaire avec septum ventriculaire intact. Am. J. Cardiol. 16, n° 5, 746-749, 1965.

55. MUNOZ - ARMAS S., ANSELMI G., DE LA CRUZ M.V. - Atrésie pulmonaire avec aorte bi-ventriculaire. Brit. Heart J. 1964, 26, n° 5, 606-613.

56. NADAS A.S. - Pediatric cardiology - Philadelphia W.B. Sauenders Co. p. 774, 1963.

57. NAEYE R.L. - Perinatal changes in the pulmonary vascular bed with stenosis and atresia of the pulmonic valve. Am. Heart J. 61, n° 5, 586-592, 1961.

58. NEIMANN N., PERNOT C, PIERSON N., LASCOMBES G., TENETTE C. - Les cardiopathies congénitales graves chez le nourrisson (30 observations anatomocliniques). Possibilités de diagnostic et perspectives chirurgicales. Pédiatrie, 12, 601, 1957.

59. NOUAILLES J. et All. - Problèmes posés par la triade de Fallot du nourrisson - Sténose serrée ou atrésie orificielle de l'artère pulmonaire. Arch. Mal. Coeur. 60, n° 7, 966-988, 1967.

60. NOVELO S. et coll. - Atrésie pulmonaire et sténose tricuspidienne sans communication inter-ventriculaire. Arch. Mal. Coeur Mexico. 21,325, 1951.

61. OCHSHER J.L., COOLEY D.A., MAC NAMARA D.G. - Surgical treatment of cardiovascular anomalies in 300 infants younger than one year of age. J. Thorac. Cardiol. Surg. 43, 182, 1962.

62. PAUL M.H., LEV M. - Tricuspid stenosis with pulmonary atresia, cineangiographic pathologic correlation. Circul. 22, n° 2, 198-203, 1960.

63. PEACOCK M.D. - Diseases, etc., of the organs of circulation 1) Entire obliteration or atresia of the orifice and trunk of pulmonary artery cyanosis, death from cancrum oris. 1871.

64. PERNOT C., WORMS A.M. (Mme) et BOURGEOIS J.M. - L'atrésie orificielle pulmonaire avec septum ventriculaire intact. (A propos de 4 observations) Arch. Franç. Pédiatrie, 25, n° 9, 1023-1038, 1968.

65. PUESH P., LATOUR, HERTAULT J., GROLLEAU R. et ROBERT N. - Atrésie orificielle pulmonaire avec septum ventriculaire intact. Soc. Franç. Cardiol. 12 déc. 1965.

66. ROBICSEK F., BOSTOEN H., SANGER D. - Atresia of the pulmonary valve with normal pulmonary artery and intact ventricular septum in a 21 year old man. Angiology, 17, 896, 1966.

67. ROSS D.N. et SOMMERVILLE J. - Correction de l'atrésie pulmonaire avec une homogreffe de valve aortique. Lancet, 2, n° 7479, 1446, 1966.

68. SCHIRE V., SUTIN G.J. et BARNARD C.N. - Organic and functional pulmonary atresia with intact ventricular septum. Cap Town South Africa. Am. J. Cardiol. 8, n° 1, 100-108, 1961.

69. SISSMAN N.J. and ABRAMS H.L. - Bidirectionnal shunting in a coronary artery ; right ventricular fistula associated with pulmonary atresia and intact ventricular septum. Circul. 32, 583, 1965.

70. STEWART E.T. - Parchment heart associated with pulmonary valvular atresia. Radiologia clin. Biol. 38, n° 4, 247-253, 1969.

71. STUCKEY D., BOWDLER J.D., REYE R.D.K. - Absence du 6e arc aortique. Une forme d'atrésie pulmonaire. Brit. Heart J. 30, n° 2, 258-264, 1968.

72. TAUSSIG H.B., BAUERFELD S.R. - Etude suivie des 1000 premiers malades opérés pour rétrécissement ou atrésie pulmonaire (résultats jusqu'en mars 1952). Cardiologia 21, n° 4, 5, 541-551, 1952.

73. TAUSSIG H.B. - Clinical and pathological findings in congenital malformations of the heart due to defective development of the right ventricle associated with tricuspid atresia or hypoplasia. Bull. Hopkings Hosp. 59, 435; 1936.

74. TURNEY S.Z. et KENNEDY J.H. - Chirurgie cardiovasculaire foetale. Atrésie expérimentale de l'artère pulmonaire chez l'embryon de mouton. J. Thor. Surg. 54, n° 6, 761-769, 1967.

75. VENABLES A.W. - Schémas de la circulation pulmonaire dans l'atrésie pulmonaire. Brit. Heart J. 26, 760-769, 1954.

76. VOUSSURE G., SMULDERS J., VANGERFFEL P. - Synéchie complète des sigmoïdes pulmonaires ; hypertrophie des cavités droites. Persistance du trou de Botal et d'un canal artériel. Acta. Cardiol. 2, 282, 1956.

77. WHITE B.D., MAC NAMARA D.G., BAUERFELD S.R. et TAUSSIG H.B. - Résultats post-opératoires après 5 ans chez 500 malades sur qui on a pratiqué une anastomose de Blalock-Taussig pour rétrécissement ou atrésie pulmonaire. Circulation, 14, n° 4, 512-519, 1956.

78. WILLEMEIN-CLOG L., BOEUFGRAS, THEVENET et MIALLER - Un cas complexe d'atrésie tricuspidienne avec atrésie de l'artère pulmonaire. Arch. Franç. Ped. 10, n° 6, 611-613, 1953.

79. WILLIAMS R.R., KENT G.B., EDWARDS J.E. - Anomalous cardiac blood vessel communicating with the right ventricle. Observations in a case of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Ar. Path. n° 5, 480-487, 1957.

80. ZIEGLER R.F. and TABER R.E. - Diagnostic criteria and sucessful surgery in a operable form of complete pulmonary valve atresia. 26, 807, 1962.